ACADÉMIE DE PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1973

THESE

N° 88

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Jean-Pierre BEX

né le 1er Décembre 1942

Interne des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 5 octobre 1973

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA TRANSPOSITION SIMPLE DES GROS VAISSEAUX PAR L'INTERVENTION DE MUSTARD

ETUDE DE 50 OBSERVATIONS

Président de Thèse : Monsieur le Professeur Jean MATHEY

ACADÉMIE DE PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1973

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Jean-Pierre BEX

né le 1er Décembre 1942

Interne des Hôpitaux de PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 5 octobre 1973

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA TRANSPOSITION SIMPLE DES GROS VAISSEAUX PAR L'INTERVENTION DE MUSTARD

ETUDE DE 50 OBSERVATIONS

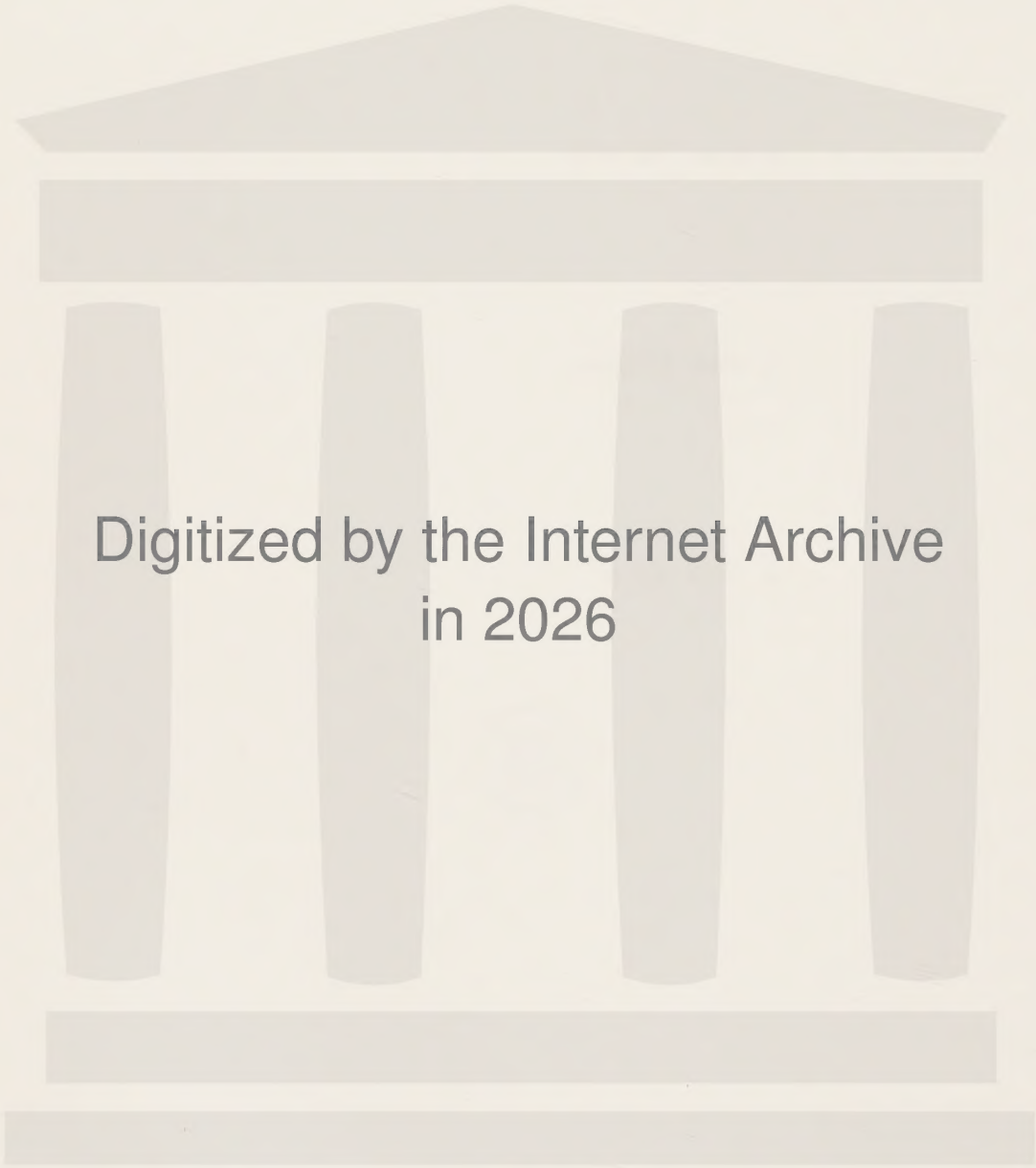
Président de Thèse : Monsieur le Professeur Jean MATHEY

UNIV.
LEIDEN,
BIBL.

A mes Parents

A mes Frères

A mes Amis


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548016_0031

A notre Maître

Le Professeur Jean MATHEY

qui nous a fait le grand honneur de nous accepter dans son équipe, et a bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance respectueuse, et de notre admiration pour sa grande rigueur intellectuelle.

A notre Maitre

Le Professeur Agrégé Jean-Yves NEVEUX

qui nous a guidé et enseigné depuis l'époque des Conférences d'Internat.

Qu'il trouve ici l'expression de notre amitié respectueuse.

A Monsieur le Docteur Georges LEMOINE

Qui a bien voulu nous conseiller au cours de ce travail, et nous faire bénéficier de sa grande expérience.

Avec nos respectueux remerciements.

A l'équipe de la Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire

de l'Hôpital LAENNEC

C'est grâce à elle que ce travail a pu être réalisé.

Qu'elle trouve ici le témoignage de ma profonde gratitude.

A mes Maîtres d'Internat,

Les professeurs :

- Charles DUBOST
- Gilles EDELMANN
- André GERMAIN
- Alain MOUCHET
- Jacques O. RAMADIER

Qui nous ont accueilli dans leur Service, en témoignage de notre admiration et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Claude D'ALLAINES

A Messieurs les Professeurs Agrégés :

. Philippe BLONDEAU

. Philippe BOUTELIER

. Jean-Paul CACHERA

. Alain CARPENTIER

. Marcel GUIVARCH'

. Eric HAZAN

. Michel JULIEN

. Armand PIWNICA

Aux Docteurs Jacques MARQUAND

Jean-Claude HESSE

En remerciement de leur enseignement.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA TRANSPOSITION SIMPLE DES GROS VAISSEAUX PAR L'INTERVENTION DE MUSTARD

ETUDE DE 50 OBSERVATIONS

- Avant-propos et matériel d'étude.
- Définitions.
- Historique du traitement chirurgical de la TGV simple.
- Anatomo-pathologie.
- Physio pathologie :
    - . TGV avant tout geste thérapeutique.
    - . Modifications dûes aux traitements palliatifs.
    - . Bouleversement dû à la correction physiologique de MUSTARD.
- Histoire clinique et hémodynamique :
    - . la suspicion et l'affirmation de la TGV dans les premiers jours.
    - . les gestes palliatifs.
    - . l'étude hémodynamique d'indication opératoire.
- Indication opératoire :
    - . Eléments de l'indication
    - . Date de l'indication.
- Préparation hématologique avant l'intervention de MUSTARD.
- Techniques péri-opératoires :
    - . Anesthésie
    - . CEC.
- Technique opératoire et son évolution.
- Suites opératoires :
    - . immédiates
    - . à distance.
- Orientations récentes du traitement de la TGV simple.
- Conclusions
- Observations.
- Bibliographie.

LISTE DES ABREVIATIONS UTILISEES

Ao	Aorte.
AP	Artère pulmonaire.
AR	Arrière.
AV	Avant.
BH	Intervention de BIALOCK-HANLON.
BID	Bloc incomplet de branche droite.
B2	2° bruit.
CEC	Circulation extra-corporelle.
CIA	Communication interauriculaire.
CIV	Communication interventriculaire.
CIVD	Coagulation intravasculaire disséminée.
CVC	Circulation veineuse collatérale.
DD	Dedans.
DH	Dehors.
ECG	Electrocardiogramme.
EEG	Electroencéphalogramme.
ES	Extra systole.
FA	Foyer aortique.
FP	Foyer pulmonaire.
GR	Globules rouges.
HAD	Hypertrophie auriculaire droite.
HBA	Hypertrophie bi-auriculaire.
HVD ou SVD	Hypertrophie ventriculaire droite (surcharge).
mmHg	Millimètre de mercure.
OD. OG.	Oreillette droite et gauche.
ORVC	Oreillette recevant les veines caves.
ORVP	Oreillette recevant les veines pulmonaires.
PFO	Patent foramen ovale.
RN	Rythme nodal.
RS	Rythme sinusal.
SC	Sinus coronaire.
SP	Sténose pulmonaire
SS	Souffle systolique.

.../...

TD Travers de doigt.

TGV Transposition des gros vaisseaux.

VC (VCI - VCS) Veine cave inférieure et supérieure.

VED Ventricule embryologiquement droit.

VEG Ventricule embryologiquement gauche.

VP. D et G Veine pulmonaire droite et gauche.

Vo - V4 (Appréciation radiologique de la cardiomégalie =

. de Vo normal

. à V4 Coeur touchant la paroi).

AVANT-PROPOS ET MATERIEL D'ETUDE

Il y a maintenant cinq ans environ que l'intervention de MUSTARD est pratiquée de façon courante en France. Le but de ce travail est d'essayer de faire le point de l'expérience acquise dans le Service du Professeur Jean MATHEY (Clinique de chirurgie cardiovasculaire - Hôpital LAENNEC).

Cette étude porte sur 50 observations d'enfants porteurs de TGV simple (c'est-à-dire sans CIV, sans sténose pulmonaire et sans canal artériel).

Ces enfants ont été examinés et explorés au point de vue hémodynamique :

- au Centre de Cardiologie Infantile de l'Hôpital PARROT à BICÊTRE (Dr. NOUAILLE).
- dans le Service du Professeur PERNOT à NANCY.
- dans le Département d'Hémodynamique du Service du Professeur J. MATHEY (Dr. R. BICAL) à l'Hôpital LAENNEC.

Ils ont tous été opérés, entre 1969 et 1973, par le Docteur G. LEMOINE, Chirurgien à l'Hôpital LAENNEC, dans le Service du Pr. J. MATHEY.

Les anesthésies ont été confiées au Docteur Florence GLASER.

Immédiatement après l'intervention, les opérés ont été transférés, grâce aux équipes spécialisées du Professeur CARA, dans l'Unité de Soins Intensifs (Pr. Agrégé HUAULT) du Service du Professeur S. THIEFFRY. Ultérieurement, ces suites opératoires immédiates ont été prises en charge dans l'Unité de Soins Intensif (Docteur A. DEQUIROT et Docteur Y. LOUVILLE) du Service du Pr. J. MATHEY.

DEFINITIONS

"Nous devrions peut-être commencer par donner une définition de la TGV, car, aussi surprenant que cela puisse paraître, c'est devenu très récemment un problème discuté".

R. VAN PRAAGH (octobre 72)

La transposition était classiquement définie comme une cardiopathie congénitale où l'aorte à son émergence ventriculaire était située en avant de l'origine de l'artère pulmonaire. Cette définition a été défendue récemment par VAN MIEROP (1971) qui affirme que "le rapport antéro-postérieur inversé des gros vaisseaux est un caractère raisonablement constant, alors que leur origine ventriculaire est largement influencée par des malformations associées".

VAN PRAAGH et collaborateurs ont choisi une définition littérale (trans : à travers ; ponere : poser) ; la TGV est une forme particulière de malposition des gros vaisseaux où les 2 gros vaisseaux sont placés de façon anormale de part et d'autre de la cloison interventriculaire : l'aorte naissant au-dessus du ventricule morphologiquement droit et l'AP au-dessus du ventricule morphologiquement gauche.

Cette définition est la seule à ne pas souffrir d'exceptions, par opposition à la définition classique :

- dans 32 % des cas de TGV vérifiés, les gros vaisseaux naissent côte à côte.
- dans la dextrocardie avec TGV, la valvule aortique est postérieure à la valvule pulmonaire dans 11 % des cas vérifiés.
- enfin, l'aorte peut être antérieure et naître du VG.

La TGV doit être envisagée comme un "concept de rapports", une forme spécifique de rapports artério-ventriculaires anormaux. Ce concept de rapport doit être distingué du "concept de malformation" (concept pathogénique) dont plusieurs (4 au moins) peuvent se rencontrer dans une TGV, nous le reverrons au chapitre d'Anatomie pathologique.

.../...

Pour être clairs, nous préciserons tout d'abord le sens que nous donnons à la terminologie utilisée :

Il y a inversion des cavités cardiaques quand aux deux étages (auriculaire et ventriculaire) ou à chaque étage séparément, les cavités prennent respectivement la place l'une de l'autre. L'inversion des cavités cardiaques à un seul étage rend le circuit du sang dans la TGV fonctionnellement normal : il s'agit d'une transposition corrigée.

La translation est le déplacement des vaisseaux dans un plan frontal. Cette notion permet d'opposer :

- la transposition dite droite (type classique) où l'Ao monte en AV et à D de l'AP (il s'agit de la boucle droite embryologique).
- à la transposition dite gauche où l'Ao monte à gauche de l'AP (boucle gauche embryologique).

La dénomination D et G pour les cavités auriculaires et ventriculaires, à laquelle l'habitude de rapports artério-ventriculaires et auriculo-ventriculaires normaux a conféré une signification physiologique (V. G. = ventricule assurant la circulation systémique et le VD la circulation pulmonaire), doit être abandonnée dans les TGV car elle ne peut qu'induire en erreur, surtout après cloisonnement auriculaire..

Nous avons adopté les termes suivants :

ORVP : oreillette recevant les veines pulmonaires

et ORVS : oreillette recevant les veines systémiques ou caves.

Cette dénomination, un peu longue, évite l'incertitude rencontrée dans la littérature sur le sens de l'oreillette systémique et pulmonaire (pour certains, il s'agit de la provenance du sang reçu, pour d'autres de la destination du sang éjecté).

Pour les ventricules, le problème est plus simple :

le ventricule systémique est celui qui chasse le sang dans l'aorte,

le ventricule pulmonaire est celui qui assure le flux artériel pulmonaire.

Les termes de ventricule antérieur ou postérieur ne définissent que leur position anatomique et ne préjugent en rien de leur origine embryologique qui est définie par l'expression : ventricule embryologiquement droit ou embryologiquement gauche.

.../...

HISTORIQUE

Bien que la complexité des lésions offre un terrain de choix à l'imagination chirurgicale, et que le pronostic spontané effroyable de cette cardiopathie congénitale autorisent les tentatives les plus risquées, ce n'est que récemment que les chirurgiens ont osé s'attaquer à la TGV.

En 1948, BLALOCK et HANLON publient une technique palliative et expérimentale de création chirurgicale d'une CIA, chez le chien.

La première solution envisagée chez l'homme était, en apparence, la plus simple : croiser les 2 circulations au niveau des gros vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) pour rétablir une anatomie voisine de la normale.

Diverses techniques ont été proposées :

- 1954 : section et permutation des gros vaisseaux sous hypothermie entre 23,3 °C et 26,6 °C (BAILEY). Pas de succès.
- 1954 : BJORK et BCUCKAERT, puis KAY et CROSS en 1955 préconisent des réimplantations des branches de l'A.P. sur l'Ao avec ou sans prothèse tubulée, sans utiliser de C.E.C.

Ces tentatives échouent toutes pour deux raisons principales :

- l'impossibilité technique de transposer les coronaires.
- l'incapacité d'adaptation des ventricules au changement brutal de régime de travail entraînant oedème pulmonaire et hypotension périphérique.

La mise au point des méthodes de C.E.C. laisse espérer une amélioration des résultats de ces interventions de permutation des gros vaisseaux :

- 1954, MUSTARD : sous C.E.C. avec un poumon de singe comme oxygénateur, permutation des gros vaisseaux en ne déplaçant que la coronaire gauche ; 7 tentatives = 7 décès.
- 1959, SENNING : 1 tentative, 1 décès.
- 1961, POTTS : sous C.E.C., permutation des gros vaisseaux après avoir isolé puis retourné, pour le permuter aussi, un segment d'aorte portant l'origine des 2 coronaires ; 2 tentatives, 2 décès.

.../...

Entre temps, un traitement chirurgical moins ambitieux dans son dessein, mais plus sûr dans son résultat, est suggéré par BLALOCK et HANLON en 1950 ; il s'agit de la création chirurgicale d'une C.I.A., sous vision directe, sans interruption de la circulation.

Si l'amélioration des malades est modérée, la Po2 ne dépassant guère 75 mmHg la survie est meilleure : 12 cas avec 4 décès.

Dans la même optique, des méthodes de permutation partielle du retour veineux au coeur sont décrites.

1953, LILLEHEI et VARCO : anastomose des VPD dans l'OD
anastomose de la VCI dans l'OG.
anastomose du TVI dans l'auricule G.
anastomose de la VCS dans l'OG (après by-pass temporaire VCS-OD).

1957, BAFFES : dérivation de la VCI dans l'OG, par l'intermédiaire d'une greffe ou d'une prothèse, et des VPD dans l'OD.

1958, GLENN : anastomose de la VCS dans l'APD.

Les survivants (50 % en gros) sont améliorés, mais cette chirurgie sans C.E.C. impose plusieurs actes opératoires, ce qui diminue le taux des succès.

La troisième grande étape du traitement chirurgical de la TGV a été l'application pratique des principes énoncés par ALBERT en 1954 : transposer complètement les retours veineux au niveau des oreillettes pour réaliser, sinon la correction complète de la malformation, du moins la transformer en une transposition corrigée.

Si MERENDINO (1957) a proposé le cloisonnement auriculaire par une prothèse semi-rigide, moulée, et si CREECH, en 1959, utilise dans le même but, une pièce souple d'Ivalon, comme l'avait suggéré J. LATSON ; le premier succès de la méthode est obtenu par SENNING en 1959.

Il réalise, sous C.E.C., un cloisonnement auriculaire en utilisant un lambeau de la cloison inter-auriculaire, sans matériel étranger : 4 tentatives : 1 survie.

.../...

D'autres procédés expérimentaux sont proposés, sans succès cliniques :

1960, BAILEY : cloisonnement auriculaire en utilisant l'auricule gauche invaginé.

1961, SCHUMACKER : dérivation vers le ventricule postérieur du sang cave et coronaire par un tunnel bâti avec une pièce doublement pédiculée de la paroi auriculaire droite.

Par contre, BARNARD, en 1961, obtient un succès clinique en dérivant le sang veineux pulmonaire vers le ventricule systémique, par l'intermédiaire d'une prothèse tubulaire non élastique.

En 1964, MUSTARD décrit la technique qui porte son nom.

Après une intervention palliative du type proposé par BLALOCK et HANLON, pratiquée dans les premiers mois de la vie, l'opération proprement dite consiste en un cloisonnement auriculaire par une pièce de péricarde, de façon à diriger le retour veineux pulmonaire dans le ventricule systémique et le retour veineux systémique dans le ventricule pulmonaire.

Dès lors, de nombreuses publications soulignent les résultats satisfaisants de cette technique, et y apportent des modifications de détail (ABERDEEN notamment) ; nous le reverrons.

Parallèlement, se produit une diversification des procédés palliatifs, avec la mise au point en 1966 d'une technique non chirurgicale d'agrandissement d'un PFO, au moyen d'un cathéter à ballonnet introduit par la veine fémorale et poussé dans l'OG à travers le PFC (RASHKIND et MILLER).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous ferons d'abord une étude analytique des lésions anatomiques rencontrées puis nous envisagerons schématiquement la conception pathogénique qui semble s'imposer actuellement.

Etude analytique des lésions -

Pour rester dans le cadre de ce travail, nous ne considèrerons que les TGV avec CIA ou PFO, sans CIV, sans sténose pulmonaire et sans canal artériel. De même, nous ne parlerons pas des lésions associées, telles que des anomalies de l'arche aortique, qui sont a priori éliminées lors de l'indication de l'intervention de MUSTARD.

Nous étudierons donc :

- les oreillettes et les types de communication interauriculaire.
- les valvules auriculoventriculaires et les ventricules.
- enfin, les gros vaisseaux de la base et la répartition des coronaires.

. Oreillettes et types de communication interauriculaire -

Dans la statistique de M.Q. JIMENEZ portant sur 38 pièces, les deux oreillettes avaient le même volume dans 18 cas (14 d'entre eux comportaient un canal artériel) ; dans 19 cas, l' OD était plus grande que la gauche, dans 1 cas c'était le contraire.

Dans l'immense majorité des cas, les oreillettes communiquaient par un PFO (37 cas sur 38), une seule fois il s'agissait d'une CIA type ostium secundum.

. Valvules auriculo ventriculaires et ventricules -

L'aire de l'orifice tricuspidien était égale à celle de l'orifice mitral dans 24 cas, elle était plus grande dans 12 cas, et plus petite dans 2 cas (l'un avec un grand canal artériel, l'autre avec une hypoplasie ventriculaire droite).

L'épaisseur de la paroi des 2 ventricules était égale dans 19 cas, supérieure dans le VD dans 18 cas, et supérieur dans le VG 1 fois.

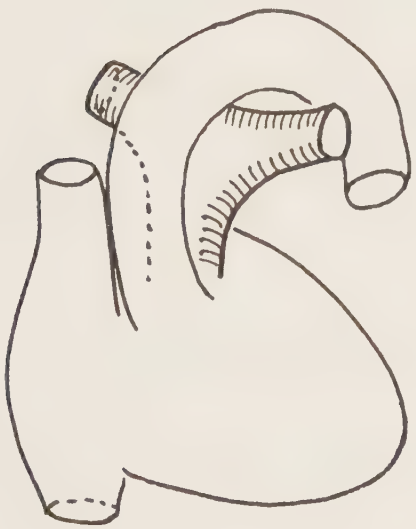
L'apex était formé par les deux ventricules dans 26 cas, par le VG dans 11 cas, par le VD une fois.

.../...

. Gros vaisseaux de la base et répartition des coronaires -

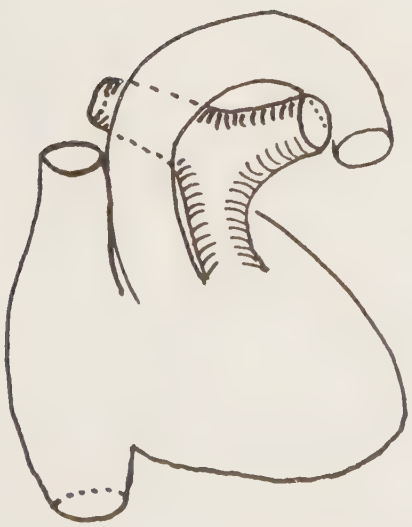
La situation respective des gros vaisseaux est constante dans leur partie distale ; la bifurcation de l'artère pulmonaire est en AR de la partie supérieure de l'aorte ascendante (R. VAN PRAAGH).

Leur disposition en amont est variable. Elle peut être schématisée en 3 types.



Type I dit oblique

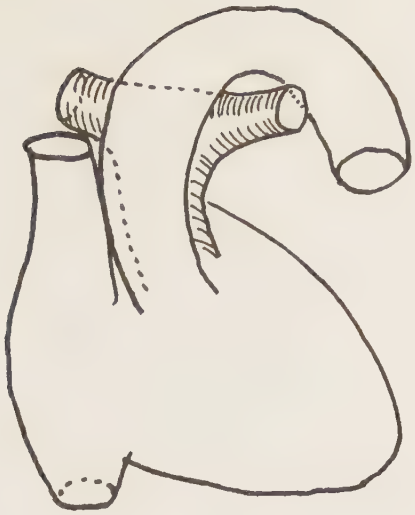
L'Ao ascendante monte obliquement en haut et à gauche, croisant le tronc de l'AP qu'elle ne masque que partiellement ; l'orifice aortique est en AV et à D de l'AP.



Type II dit juxtaposé

l'Ao est à droite de l'AP, légèrement antérieure et monte parallèlement à elle sur le même plan frontal. Les orifices aortiques et pulmonaires sont pratiquement dans le même plan frontal.

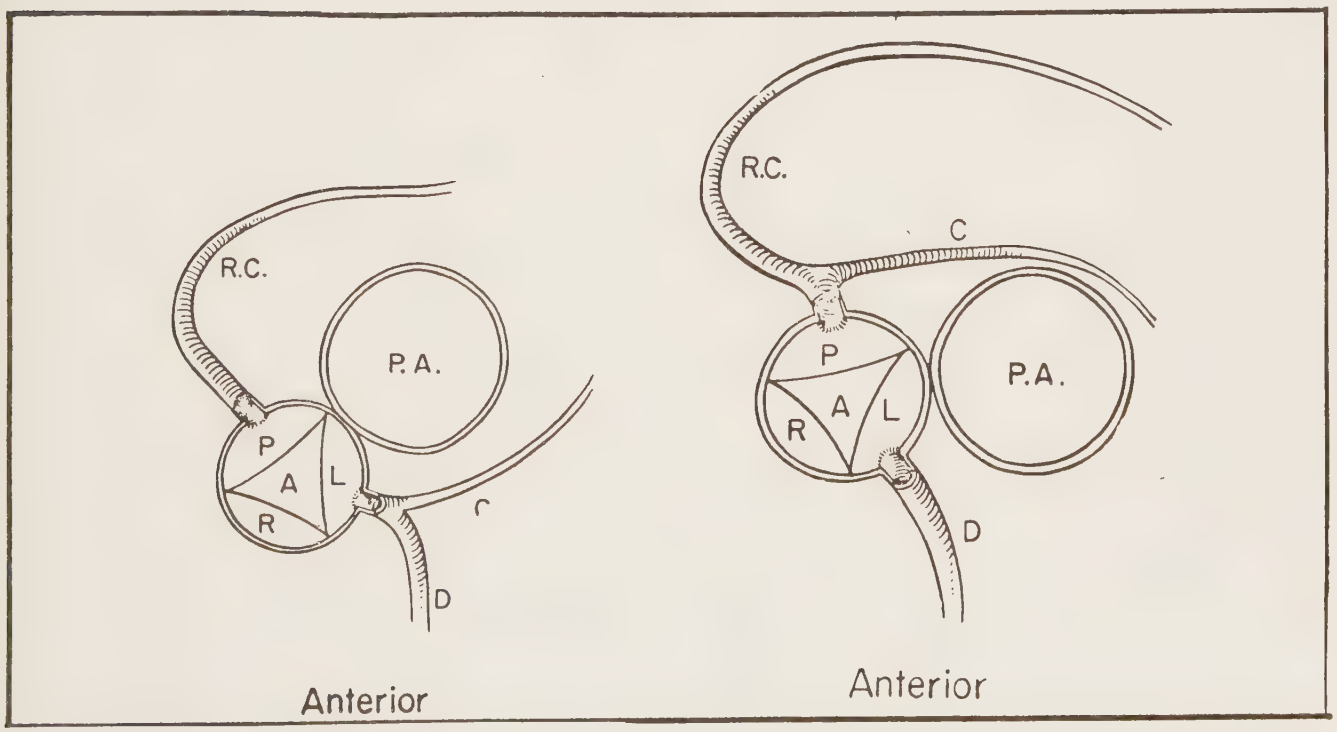
.....



Type III - les deux vaisseaux sont sur un plan sagittal, l'AP est directement postérieure à l'Ao, la débordant plus ou moins à gauche. Les orifices aortiques et pulmonaires sont pratiquement dans le même plan sagittal.

L'appréciation de leur fréquence relative n'a pas grand intérêt, car il n'existe pas de frontière précise entre les divers types et les statistiques sont souvent discordantes.

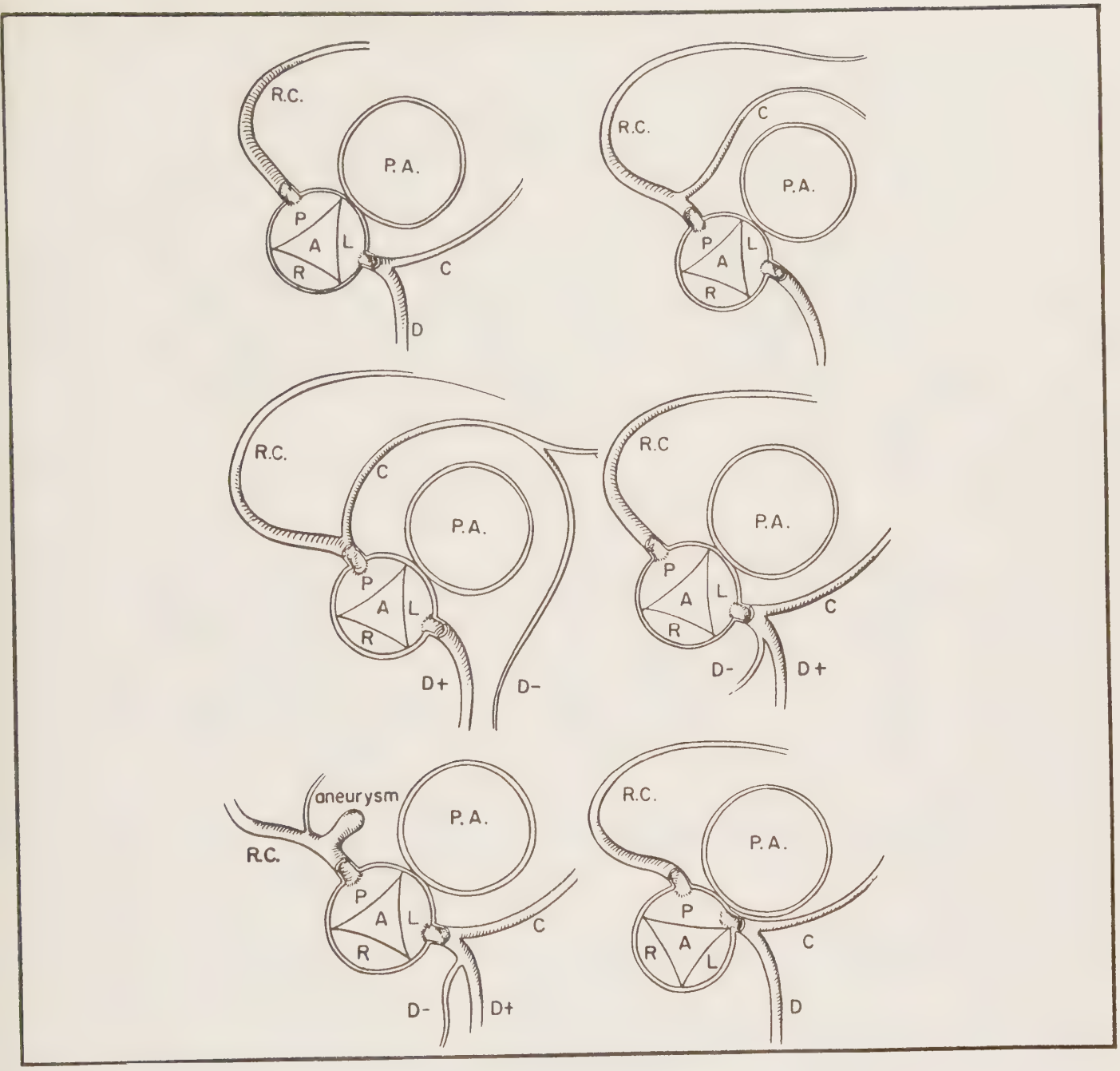
La disposition des vaisseaux coronaires est représentée sur les schémas suivants.



Lorsque les gros vaisseaux sont en position oblique, cette disposition coronarienne représente 87 % des cas.

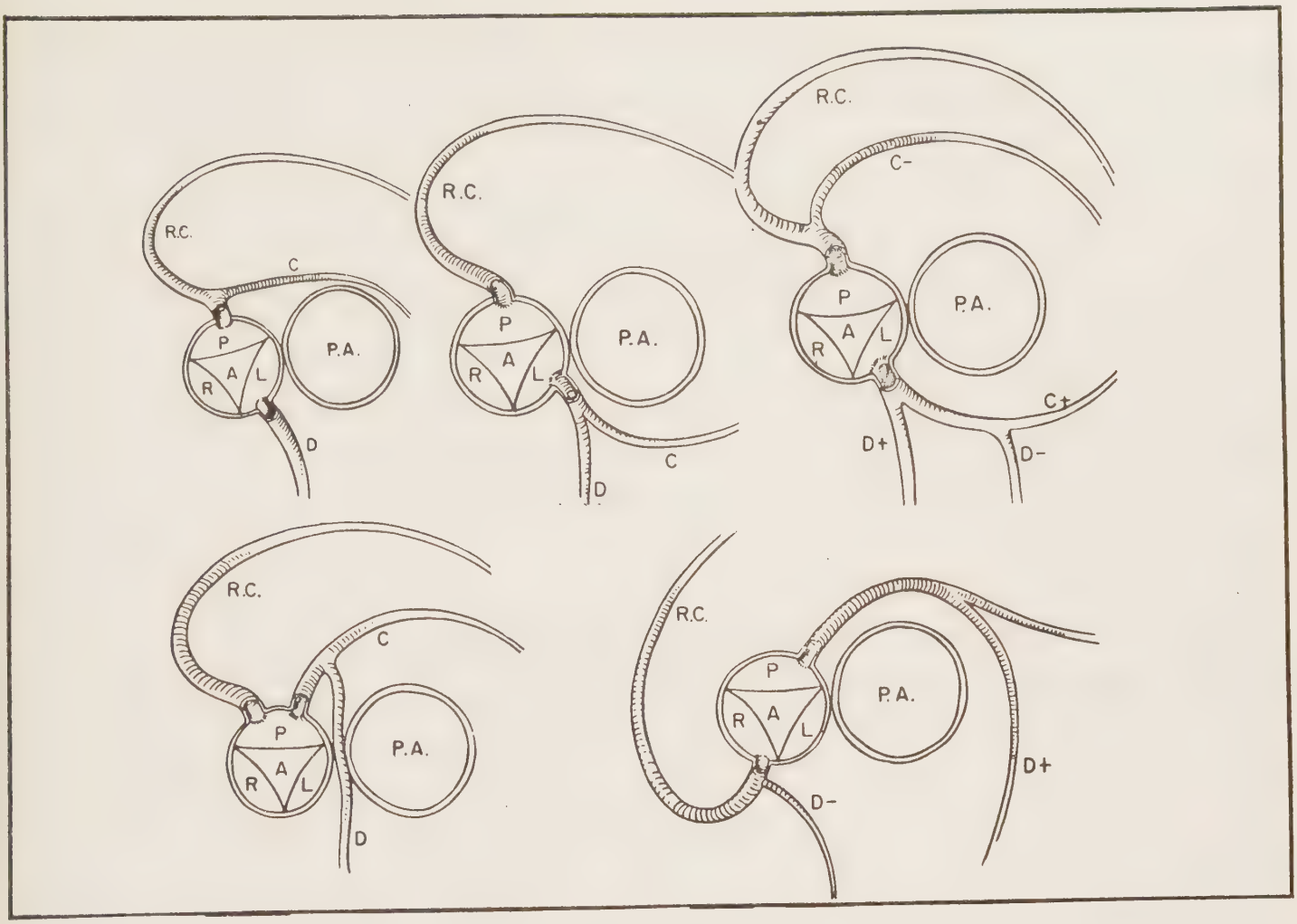
Lorsque les gros vaisseaux sont en position côte à côte, cette disposition coronarienne représente 68 % des cas.

Disposition la plus fréquente des vaisseaux coronaires (ELLIOTT - 1963).



Disposition des vaisseaux coronaires lorsque les G. V. sont en position oblique.

(en haut et à gauche, on retrouve le schéma de la page précédente).



Disposition des vaisseaux coronaires lorsque les GV sont en

position côte à côte

(en haut et à gauche, on retrouve le schéma de la disposition la plus fréquente).

Pathogénie -

La théorie pathogénique classique attribuait la TGV à une anomalie de cloisonnement du truncus qui, au lieu de se faire en hélice, se faisait suivant un plan.

Cette théorie explique mal :

- la hauteur variable des valves semi-lunaires ;
- que la paroi libre du truncus soit, elle aussi, anormale comme le montre la disposition spatiale anormale des coronaires alors que leurs rapports avec la valvule aortique sont normaux ;
- la position respective de l'orifice pulmonaire et aortique qui ne diffèrent pas forcément de 180° par rapport à la disposition normale.

La théorie de R. VAN PRAAGH stipule que les rapports anormaux des gros vaisseaux entre eux et des gros vaisseaux avec les ventricules sont déterminés par de nombreux facteurs morphogénétiques :

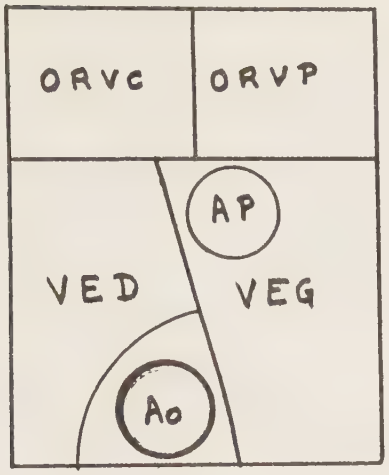
- malformation conale et troncale.
- direction de la boucle ventriculaire D ou L.
- degré de développement ventriculaire (normal, sous-développé ou absent).
- développement des bourgeons endocardiques du canal atrio-ventriculaire.

Ces facteurs, par leur association, peuvent expliquer de nombreuses cardiopathies congénitales.

Dans le cadre de la TGV à septum ventriculaire intact, la malformation cono-troncale est fondamentale, ce qui permet d'ébaucher une classification pathogénique des TGV ;

.../...

La variété de loin la plus fréquente (95 % des cas), est la TGV avec conus sous aortique, correspondant au schéma ci contre. La valvule aortique reposant sur un conus musculaire sous-aortique bien développé, est beaucoup plus haut située que la valvule pulmonaire. Il existe une bande musculaire qui sépare l'orifice aortique de l'orifice tricuspide. La valvule pulmonaire est par contre, en continuité fibreuse avec la valvule mitrale, car il y a absence de conus sous-pulmonaire.



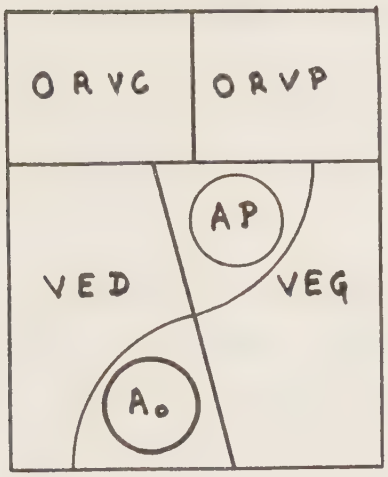
TGV avec conus sous-aortique

On peut schématiser la morphogénèse embryologique :

- boucle ventriculaire D.
- croissance anormale de la partie sous-aortique droite du conus, entraînant une large séparation aortico-mitrale, et amenant la valvule aortique en AV et en H au-dessus du ventricule embryologiquement droit, qui est antérieur.
- résorption de la partie gauche sous-pulmonaire du conus, entraînant une continuité fibreuse mitro-pulmonaire, et attirant la valvule pulmonaire en B et en AR, au-dessus du ventricule embryologiquement gauche qui est postérieur.

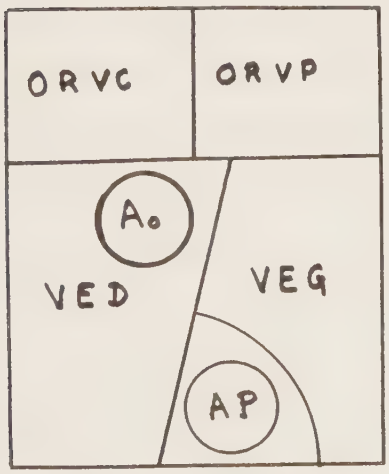
.../...

Dans 5 % des cas, on rencontre la variété avec conus bilatéral.

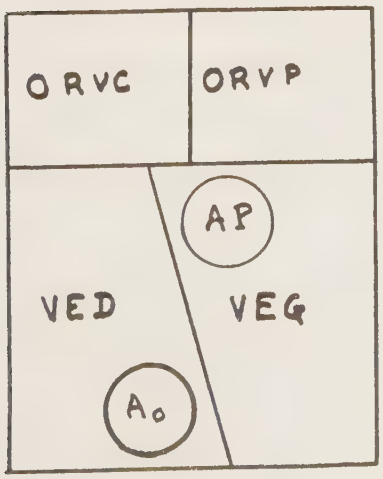


On retrouve un conus musculaire sous les deux orifices aortique et pulmonaire. Dans cette éventualité, il existe souvent une obstruction par sténose ou atrésie de l'orifice pulmonaire.

Enfin, il existe deux variétés exceptionnelles :



La TGV avec conus sous-pulmonaire et aorte postérieure = le conus sous-pulmonaire est minuscule, formant une séparation des valvules pulmonaire et mitrale bien inférieure à la normale.
Les quatre cas mondiaux publiés présentaient tous une CIV.



La TGV avec absence ou insuffisance du conus. Il existe alors en même temps une continuité fibreuse aorto-tricuspidienne et mitro-pulmonaire.

PHYSIOPATHOLOGIE

Nous envisagerons successivement la physiopathologie de la TGV, puis les modifications qu'entraînent d'une part, les techniques palliatives, et d'autre part, la technique de correction physiologique selon MUSTARD.

La caractéristique de la TGV au point de vue hémodynamique, est l'existence de 2 circuits vasculaires, indépendants, en "parallèle", possèdant chacun un "moteur" :

- une circulation pulmonaire avec le ventricule pulmonaire (ventricule embryologiquement gauche) comme "moteur".
- une circulation systémique entraînée par le ventricule systémique (ventricule embryologiquement droit).

Ces notions permettent de définir :

- un débit pulmonaire total : c'est-à-dire la quantité de sang qui traverse le ventricule pulmonaire dans l'unité de temps.
- un débit systémique total : c'est-à-dire la quantité de sang traversant le ventricule systémique dans l'unité de temps.

La survie n'est possible que si une communication se produit entre ces deux circuits en parallèle, permettant un échange de sang entre les deux circulations. Ce passage de sang est forcément bidirectionnel (sinon une circulation se viderait dans l'autre). Ce passage de sang permet de définir le débit effectif qui est la quantité de sang passant des veines caves à l'artère pulmonaire (ou des VP à l'Ao, qui est identique) pendant l'unité de temps.

C'est le débit utile physiologiquement. Ce débit effectif a néanmoins une caractéristique importante ; c'est de passer à travers l'orifice de communication entre les deux circulations. (Il est donc tout à fait impropre de parler de shunt pour le sang qui traverse la communication).

.../...

Les modifications physiopathologiques apportées par la création thérapeutique d'une CIA sont considérables :

Le fait fondamental est la création d'une communication large entre les deux circulations, à l'étage auriculaire permettant un passage de sang bidirectionnel sous un régime à basse pression. Ceci permet d'augmenter le débit effectif.

L'Ecole londonienne (BONHAM-CARTER et CARR) a montré :

- qu'un volume de sang égal passait dans un sens et dans l'autre.
- que ce passage bidirectionnel était alterné au cours du cycle cardiaque : dans le sens circulation pulmonaire-systémique quand les valves auriculo-ventriculaires sont fermées, et dans le sens circulation systémique-pulmonaire quand les valves sont ouvertes.

Cette augmentation du débit effectif est conditionnée par :

- l'état des résistances notamment pulmonaires,
- les pressions auriculaires, qui dépendent de la compliance ventriculaire encore mal connue chez le nourrisson.
- enfin, par la technique utilisée.

L'intervention de BLALOCK-HANLON et l'atrioseptostomie de RASHKIND créent toutes les deux une CIA : les différences physiopathologiques sont minimes et semblent tenir essentiellement au siège plus postérieur de la CIA dans l'intervention de BLALOCK-HANLON.

Quoi qu'il en soit, il est démontré :

- que l'augmentation du débit effectif, créé par la CIA thérapeutique, a pour effet bénéfique :
  - . d'améliorer la saturation périphérique,
  - . d'abaisser la saturation pulmonaire,
  - . de diminuer les débits et les pressions pulmonaires, et vraisemblablement de ralentir la survenue ou l'évolution de la maladie vasculaire pulmonaire.

Le maximum d'efficacité de ces méthodes est obtenu dans les formes à septum interventriculaire intact.

A côté de ce débit effectif, le seul utile physiologiquement pour le malade, existe une grande quantité de sang qui recircule dans chaque circuit.

On peut réserver le terme de shunt G. D. au sang oxygéné qui recircule dans le circuit pulmonaire, et, inversement, le terme de shunt D. G. au sang désaturé qui recircule dans la circulation systémique.

Le tableau suivant représente les valeurs extrêmes et moyennes des différents débits calculés à partir des cathétérismes de 94 malades (D. M. MAIR et Coll.).

	Valeurs extrêmes l/min/m2	Valeurs moyennes l/min/m2
Débit Pulmonaire total/m2	2,6 - 13,3	8,0
Débit systémique total/m2	2,8 - 11,1	5,8
Débit effectif/m2	0,9 - 2,8	1,7

Le débit effectif ne varie que dans d'étroites limites fixées par la taille, le nombre et la position des orifices qu'il doit traverser pour passer d'une circulation dans l'autre.

Par contre, le débit total dans chacun des circuits peut varier indépendamment et de façon très importante. Les débits totaux, tant systémique que pulmonaire, sont en général très élevés ; ce ne peut être dû qu'à l'importance de la fraction recirculée (ce qu'on appelle le shunt).

.../...

Cette fraction recirculée dans chaque circuit peut varier indépendamment du débit effectif. Son importance est imposée par le régime hémodynamique dans le circuit, réglé par la loi de POISEUILLE:

Pression = débit x résistances

(les résistances représentent l'obstacle opposé à l'écoulement du sang dans la circulation pulmonaire (RP) ou systémique (RS).

Si l'hématose proprement dite n'est assurée que par le débit effectif, l'importance volumétrique du shunt (portion recirculée) leur confère un grand rôle dans la détermination de la saturation artérielle et pulmonaire.

La saturation artérielle systémique dépend donc en définitive :

- du débit effectif
- de l'importance du shunt (fraction recirculée)
- et du taux d'hémoglobine.

Le régime hémodynamique et la saturation artérielle dans la circulation pulmonaire peuvent expliquer la survenue de la maladie vasculaire pulmonaire, plus rare et plus tardive que dans les formes avec CIV ou canal artériel, mais qui reste une menace évolutive comme le montre l'étude de VILES et Coll. sur 23 sujets morts de TGV simple, et classés selon les critères de HEATH et EDWARDS.

Sur 10 nouveaux nés (1 à 4 semaines) pas d'anomalie pulmonaire ou stade I.

2 sur 8 des nourrissons (1 à 6 mois) ont des lésions stade III

4 sur 5 des enfants de plus de 6 mois ont une maladie vasculaire pulmonaire sévère.

Dans les formes à septum interventriculaire intact, le débit effectif ne peut être assuré que par un PFO, une CIA, un canal artériel, voire la circulation bronchique.

Si, dans quelques cas, le débit effectif est suffisant pour assurer une survie de quelques mois ou années, ces formes sont, en règle, les plus précaires : le débit effectif est minime ; la survie serait brève. Ce sont ces formes qui nécessitent une intervention palliative précoce.

.../...

La correction physiologique par l'intervention de MUSTARD bouleverse tout l'équilibre hémodynamique, transformant la TGV en transposition avec inversion auriculaire, c'est-à-dire fonctionnellement corrigée.

Le résultat est de mettre en série les deux circulations pulmonaire et systémique, en supprimant tout shunt entre les deux circulations.

La réalisation technique du cloisonnement auriculaire pose deux sortes de problèmes physiopathologiques : immédiat et plus tardif.

Dans l'immédiat, le premier problème est celui de la conduction intra-auriculaire soulevé par la résection large du septum.

Nous rappellerons brièvement la disposition des voies de conduction intra-auriculaire décrites par WENCKEBACH et THOREL et mieux connues depuis les travaux histologiques de JAMES puis de MERIDETH et TITUS.

Beaucoup de la controverse à propos des voies de conduction atriale tient aux caractéristiques que l'on exige d'elles : si le critère histologique requiert la présence de "cellules Purkinje-like", le critère anatomique se contente d'une continuité fibre à fibre, assurée par des cellules plus petites que les cellules musculaires ordinaires, dont les caractéristiques ne sont visibles qu'en microscopie électronique, et donc la vitesse de conduction serait légèrement plus grande que celle d'autres cellules.

Quoiqu'il en soit, il existe trois voies de conduction qui constituent pour l'influx électrique la voie la plus rapide entre le sinus de KEITH et FLACK, et le noeud auriculo-ventriculaire de TAWARA. Elles facilitent une dépolarisation ordonnée des oreillettes et permettent une arrivée uniforme de l'influx dans le noeud atrio-ventriculaire. Ces 3 voies étaient toujours présentes dans tous les cas étudiés. La prédominance d'une ou plusieurs de ces voies varie d'un sujet à l'autre.

Le noeud sinusal est situé sur la face antérieure du pied de la VCS (15 mm de long, 5 de large et 1,5 d'épaisseur), il est entouré de cellules transitionnelles dont la densité est maximum au niveau du départ des 3 voies de conduction.

.../...

Voie antérieure : elle débute à la partie antérieure du sinus, se dirige en AV et en DD ; à la partie antérieure et supérieure du septum interauriculaire où certaines fibres se dirigent vers l'auricule gauche constituant le faisceau de BACHMAN, mais un important groupe de cellules tourne vers le bas et vers l'AR dans la portion épaisse du septum, en AV de la fosse ovale. Ces fibres sont situées sous l'endocarde de l'OD, exceptionnellement elles ont été trouvées sous l'endocarde de l'OG. Cette voie se dirige vers le bas pour aboutir aux portions antérieure et supérieure du noeud de TAWARA.

Voie moyenne : elle quitte la partie postérieure du sinus, passe à D puis en AR de la VCS à son abouchement dans l'OD ; elle pénètre ensuite la partie supérieure du septum et passe au-dessus et en AV de la fosse ovale pour aller rejoindre les fibres de la voie antérieure. Cette réunion forme la voie d'entrée supérieure et antérieure dans le noeud de TAWARA. Aucune fibre de cette voie ne passe directement au faisceau de HIS ou à la portion basse du noeud AV.
Certaines fibres ne passent pas dans le noeud de TAWARA, mais se dirigent vers l'AR pour se joindre à celles de la voie postérieure.

Voie postérieure : de la partie inférieure et postérieure du noeud sinusal part le moins bien défini des groupes de fibres de sortie du sinus. Elles passent disséminées dans la crista terminalis, puis certaines s'étalent dans les muscles pectinés, mais la majeure partie de ces fibres, à la partie inférieure de la crista terminalis, passent en AV de l'abouchement de la VCI et du sinus coronaire.

Ces fibres sont sous l'endocarde du plancher de l'OD. Quelques fibres s'anastomosent avec les fibres de la voie antérieure et moyenne, quelques unes se terminent sur la portion septale de l'anneau tricuspidien. Aucune de ces fibres ne rejoint directement le muscle ventriculaire.

La transition avec le tissu du noeud atrioventriculaire est progressive ; c'est ce qu'on appelle la voie d'entrée postérieure du noeud.

Le noeud de TAWARA (7,5 mm de long, 3,7 de large, 1mm d'épaisseur), est situé entre le bord antérieur de la fosse ovale, et la portion septale de l'anneau tricuspidien, au-dessus de l'orifice du sinus coronaire. Il n'est recouvert que par une mince couche musculaire et l'endocarde de l'OD.

.../...

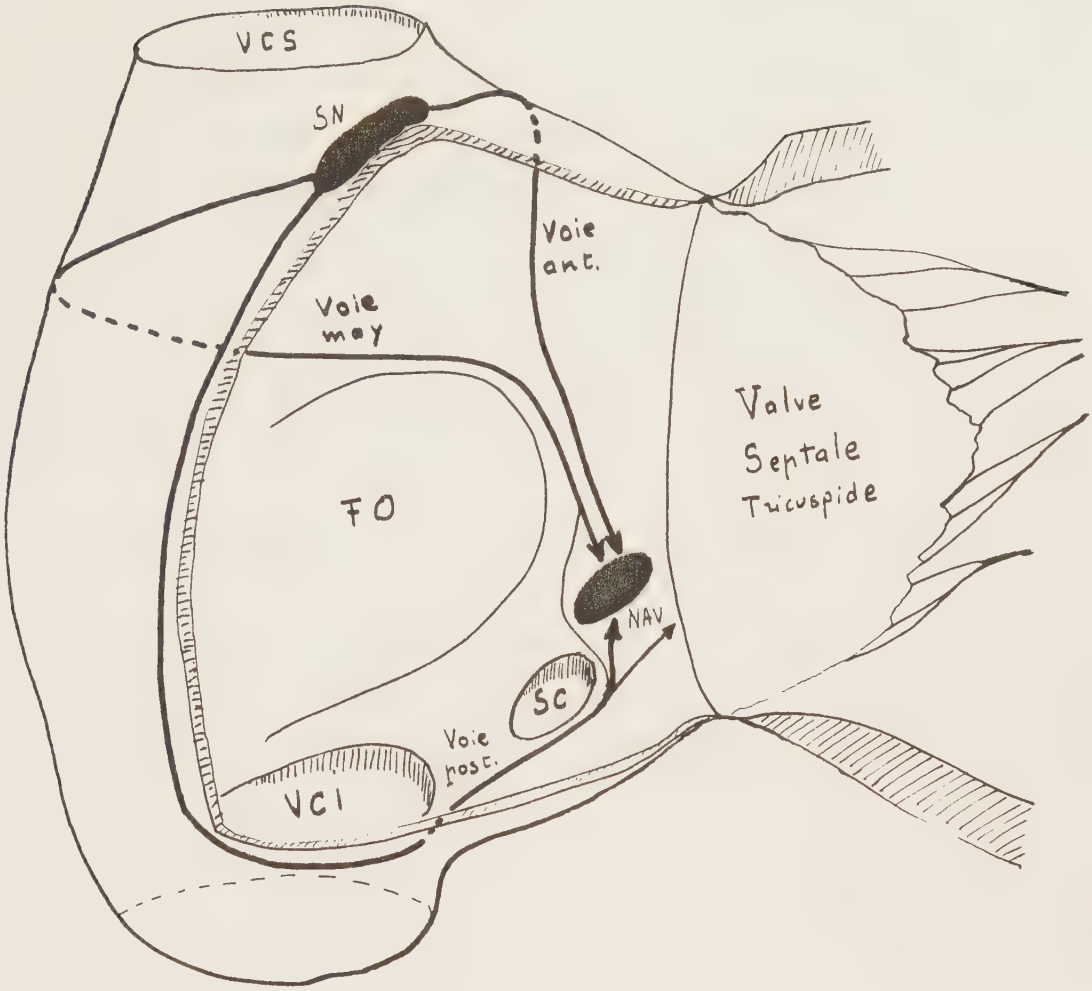


Schéma des voies de conduction intra-auriculaire

On conçoit que la résection d'une partie importante du septum interatrial et la suture de la pièce de cloisonnement puissent perturber la conduction auriculaire, expliquant la fréquence des troubles du rythme (flutter auriculaire, rythme jonctionnel voire bloc auriculo ventriculaire). La fréquence de ces troubles du rythme a nettement diminué grâce à quelques modifications techniques, nous le reverrons.

Le deuxième problème immédiat est hémodynamique.

Le cloisonnement auriculaire impose une redistribution de la circulation qui va modifier les conditions de travail ventriculaire, bien que chaque ventricule continue à irriguer son circuit respectif (les circulations ont été croisées en amont des ventricules).

Le débit des deux ventricules va devenir égal puisque les deux circulations sont en série.

La vascularisation du myocarde sera améliorée par l'augmentation de la saturation oxygénée du sang aortique. Cette augmentation de la saturation oxygénée du sang systémique augmentera les résistances périphériques (fermeture des shunts artériolaires).

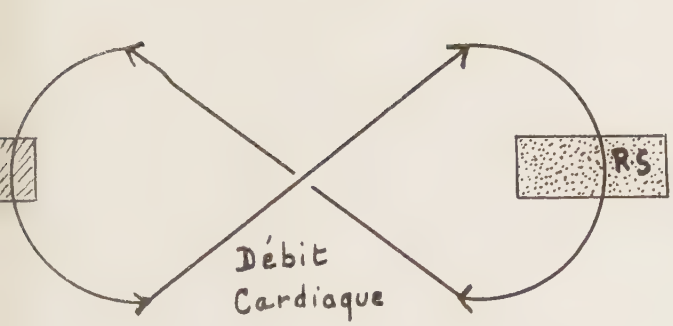
Autant de facteurs qui vont contribuer à la création d'un nouvel équilibre hémodynamique avec de nouveaux régimes de pression. Cette période d'adaptation dans les suites opératoires immédiates est souvent marquée par des signes de défaillance ventriculaire.

Ultérieurement, ce sont essentiellement des problèmes hémodynamiques qui seront soulevés :

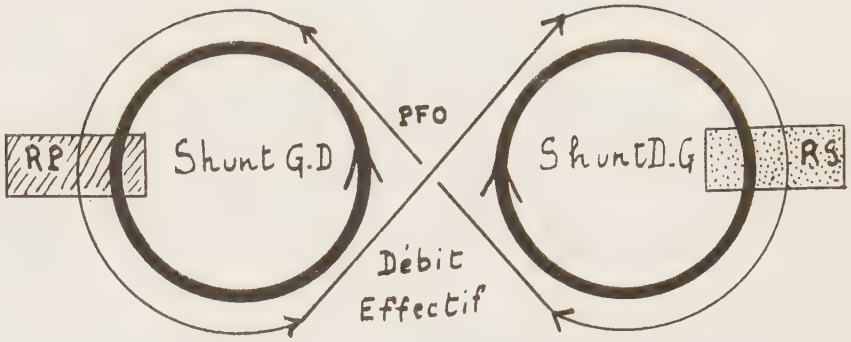
- le passage en chicane qu'emprunte le sang à l'étage auriculaire ne risque t'il pas de s'obstruer (par sténose dûe à la rétraction du patch ou par thrombose), gênant le retour veineux pulmonaire ou systémique ?
- la valvule tricuspide est-elle en mesure de résister à des pressions systémiques pendant toute la vie ?
- le ventricule embryologiquement droit peut-il assurer un régime de pression systémique de façon prolongée ?
- Quel est le devenir enfin, des résistances vasculaires pulmonaires ?

Autant de questions dont la réponse ne pourra être donnée que par les suites éloignées des interventions de MUSTARD.

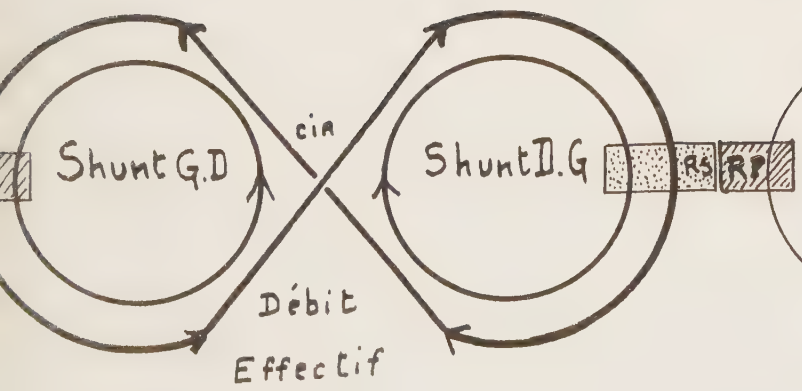
SCHEMA PHYSIOLOGIQUE DE LA CIRCULATION



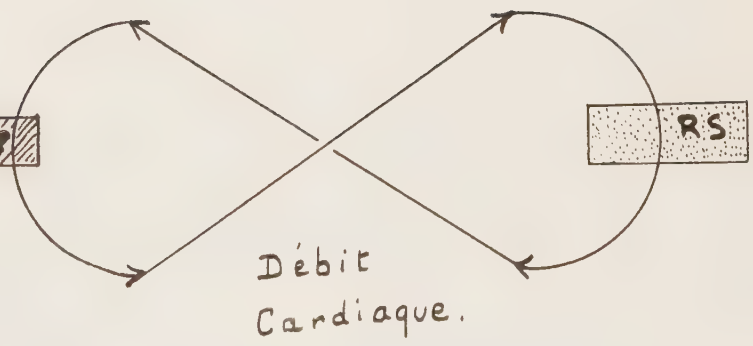
1 - Coeur normal



2 - TGV avec PFO



3 - TGV après CIA palliative



4 - TGV après intervention de MUSTARD

(Dans les schémas 2 et 3, l'épaisseur du trait représente grossièrement l'importance du débit).

HISTOIRE CLINIQUE ET HEMODYNAMIQUE

La survie spontanée des TGV simples était très brève, à de très rares exceptions près, avant la mise au point des techniques palliatives et de la correction physiologique, puisque la survie moyenne spontanée était chiffrée à 2 mois 1/4 (Thèse WAJNBERG, 1965).

L'espérance de vie actuelle de ces malades permet de décrire une histoire clinique dont les chapitres seront :

- la suspicion du diagnostic dans les premiers jours.
- son affirmation par le cathétérisme et l'angiographie.
- le traitement palliatif immédiat : atrioseptostomie de RASHKIND, voire intervention de BLALOCK-HANLON.
- le cathétérisme et l'angiographie d'indication opératoire
- et enfin la correction physiologique par l'intervention de MUSTARD.

L'étude statistique des TGV (A.S. NADAS) montre :

- une prédominance chez le garçon (3 garçonspour 1 fille).
- sa rareté chez les Mongoliens et dans certains ethnies (race noire).
- la fréquence des antécédents familiaux de diabète.

Toute la difficulté, dans les premiers jours de la vie, est de faire le diagnostic de TGV très rapidement avant l'altération de la situation.

Le maître-symptome, révélateur de la cardiopathie, est la cyanose. Elle est retrouvée chez tous les malades de notre série.

Le plus souvent remarquée à la naissance ou dans les premières heures de la vie (72 % de nos cas), elle peut ne devenir apparente que plus tardivement (28 % de nos cas).

.../...

Néanmoins, la TGV est l'une des cardiopathies les plus précocement cyanogènes.

Les caractères de cette cyanose sont variables :

. elle est en règle permanente, mais parfois intermittente, ne se manifestant que lors des efforts (cris, pleurs, biberons), devenant alors rapidement permanente.

. L'absence ou le peu d'efficacité de l'oxygénothérapie est un de ses caractères majeur.

. Elle est d'emblée très franche, s'exagérant encore au cours de l'évolution. Si, au début, elle peut être modérée, donnant une coloration grisâtre aux téguments ; on peut voir survenir des accès paroxystiques de cyanose non obligatoirement liés aux efforts.

La dyspnée est le deuxième signe majeur : il s'agit en règle d'une polypnée. Discrète au repos, elle s'accuse lors des efforts et notamment de la prise des biberons. Dans notre série, une polypnée franche a été notée dans 10 % des cas.

Les troubles digestifs sont un colloraire de la dyspnée : la gêne respiratoire, la cyanose arrêtent la prise du biberon, puis après un délai de récupération variable, l'enfant reprend sa tétée. Ces difficultés d'élevage expliquent la survenue rapide d'une hypotrophie alors que le poids de naissance est normal (3,5 kg en moyenne pour A.S. NADAS).

L'examen cardio-vasculaire du nouveau-né apporte des notions fondamentales :

La palpation des pouls à tous les niveaux est systématique. Dans notre série, ils ont toujours été retrouvés, symétriques et égaux aux membres supérieurs. De même, aucune anomalie de la pression artérielle n'a été notée.

L'auscultation cardiaque peut être normale (30 % de nos cas), mais le plus souvent (70 %) on perçoit un souffle systolique latéro-sternal gauche, assez variable dans ses caractères :

. souvent assez bas situé dans le 3° - 4° EICG.

. souvent faible 1 à 2/6 .

. avec des irradiations erratiques : tout le précordium, l'endapex

.../...

ou le long du bord gauche du sternum.

. le souffle est attribué à la sténose pulmonaire fonctionnelle.

On a noté, dans 2 cas (4 %), un roulement diastolique discret.

Les modifications du deuxième bruit au foyer pulmonaire sont fréquentes : il est considéré comme sec ou fort dans 22 % de nos cas, (vraisemblablement à cause de la position antérieure de l'aorte).

L'auscultation va, de principe, au devant d'une symptomatologie du canal artériel ou de coarctation aortique, ici absente.

Malgré la précocité de la suspicion diagnostique, on peut retrouver, déjà, des signes de défaillance cardiaque :

- gros foie, douloureux, débordant le rebord costal (30 % de nos cas).
- des oedèmes périphériques (10 % de nos cas) qui semblent fréquents dans les TGV, par opposition aux autres causes d'insuffisance cardiaque de nourrisson.
- des râles fins, humides dans les deux champs pulmonaires.

L'examen radiologique peut mettre en évidence la triade ; gros coeur, pédicule vasculaire étroit et hypervascularisation pulmonaire, qui fait évoquer d'emblée le diagnostic. Mais l'interprétation des clichés peut être délicate, car le volume du coeur est sensiblement normal à la naissance, et l'hypervascularisation pulmonaire est modérée dans les premiers jours de la vie. La meilleure façon d'apprécier l'évolutivité des images radiologiques serait de répéter l'examen radiologique au bout de quelques jours, mais en règle, le temps presse...

L'ECG montre :

- un rythme sinusal dans tous nos cas.
- une onde P auriculaire, normale dans 46 % des cas.
  - . une HAD (onde P à sommet pointu, de durée normale, d'amplitude augmentée en D2, D3 et à VF), dans 50 % des cas.
  - . une hypertrophie biauriculaire dans 4 % des cas.

.../...

- l'espace PR est normal, dans tous les cas, avec comme valeurs extrêmes : 0,10 sec. et 0,16 sec.
- la répartition d'axes de QRS est reportée sur le schéma suivant : la déviation axiale droite est évidente.
- dans 94 % de nos cas, nous avons retrouvé une HVD ; en adoptant comme critères d'HVD, outre la déviation axiale droite, l'association de 2 au moins des signes suivants :
  - . R exclusive en V1, égale ou supérieure à 20 mm.
  - . aspect RR' ou RSR' en V1 avec retard d'apparition de la déflexion intrinsécoïde supérieur à 0,03 secondes.
  - . positivité de l'onde T en V1 et V2.
  - . des signes indirects : HAD ou de grandes ondes S dans le précordium gauche ($\frac{R}{S}$ 1 en V5-6).

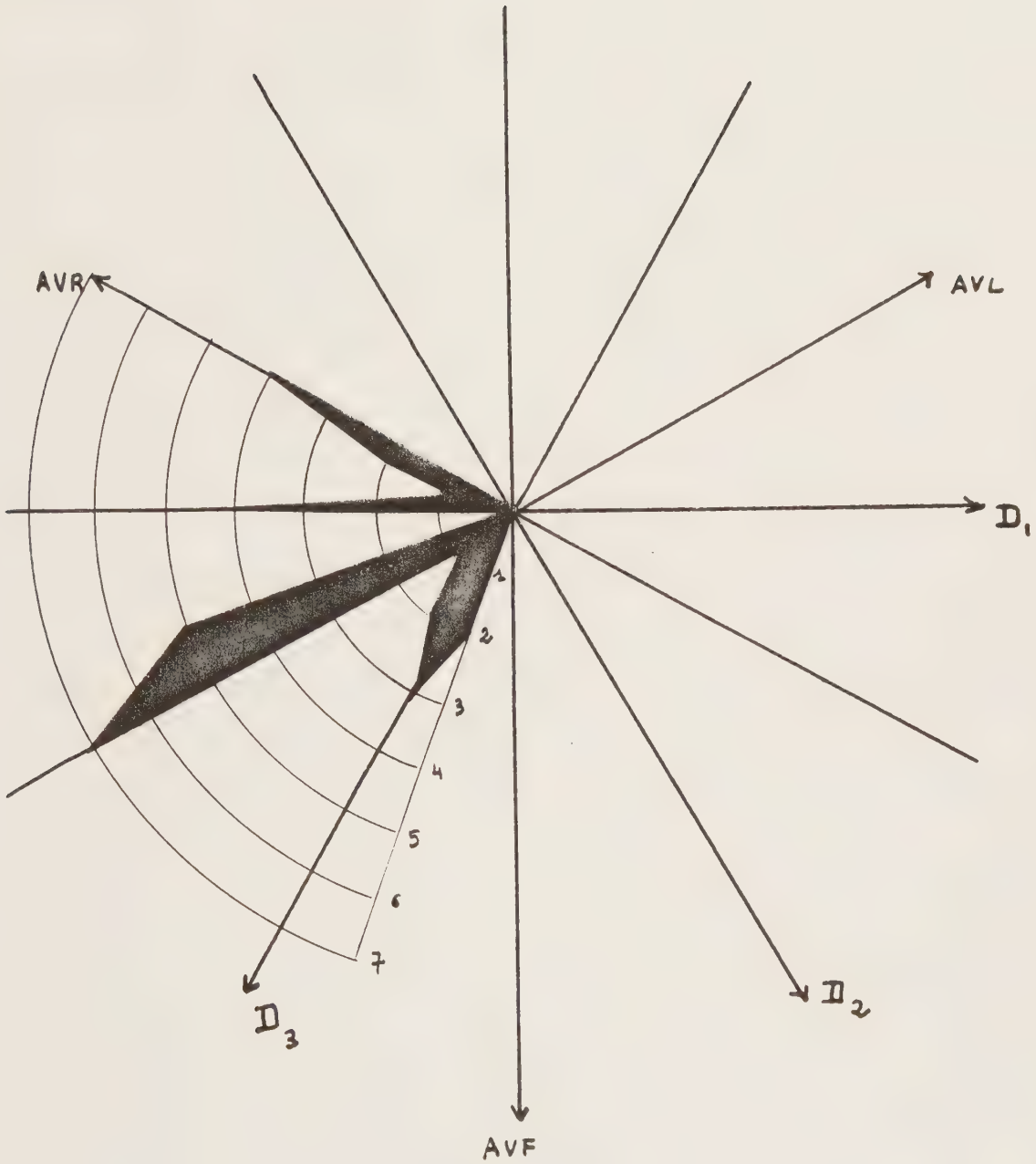
Contrairement aux signes radiologiques, c'est leur peu d'évolutivité qui caractérise les signes électriques.

L'examen cardio-vasculaire permet de soupçonner fortement le diagnostic mais il ne permet pas de prévoir la forme anatomique. Seuls un cathétérisme et une angiographie permettent d'affirmer la TGV et son type. Cette étude hémodynamique doit être pratiquée dans les plus brefs délais, en raison de la très mauvaise tolérance de la cardiopathie, qui entraîne très fréquemment des signes d'insuffisance cardiaque précoces.

On appréciera :

- état neurologique : conscience, tonus, reflexes archaïques et ostéo-tendineux, appréciation de la motricité spontanée.
- le retentissement hématologique : polyglobulie, en règle modérée autour de 6 millions de GR.
- et surtout de l'état biologique : hypoxie majeure, hypothermie, acidose métabolique.
- en sachant que le transport parfois long mais nécessaire, au Service spécialisé, ne fera qu'aggraver cet état précaire.

.../...



Répartition des axes de QRS dans le plan frontal

(les chiffres représentent le nombre de cas)

Le cathétérisme a d'abord un rôle diagnostique. Nous emprunterons la description technique à M. THIBERT et F. L. CHETOCHINE. L'examen doit être conduit le plus rapidement possible, sous anesthésie locale, sous air ambiant.

Il faut d'abord assurer le diagnostic par des angiographies en 2 plans simultanés, de face et de profil :

- dans le VD, opacifiant une aorte antérieure, et dans le VG, ou à défaut dans l'OG, opacifiant l'AP postérieure.

Ces clichés montrent l'intégrité du septum interventriculaire.

- injection dans l'aorte sus-sigmoïdienne enfin, s'il existe un doute sur l'existence d'un canal artériel après l'angiographie VD.

Les pressions sont enregistrées dans chaque cavité atteinte. La PVG est la plus utile à connaître, car elle renseigne sur la pression dans l'AP qu'il peut être difficile de cathétériser chez le nouveau-né.

Les saturations d'oxygène sont normales ou très discrètement abaissées dans les cavités gauches ; elles sont très anormalement basses dans les cavités droites et dans l'aorte (valeur minimale 23 %). Un enrichissement ventriculaire D est fréquent (plus d'un tiers des cas) malgré l'absence de C IV.

Une fois le diagnostic affirmé et la variété anatomique approchée, on doit discuter l'indication d'une atrioseptostomie faite dès la fin de l'examen, sous inhalation d'oxygène. Cette technique mise au point en 1966 par RASHKIND et MILLER consiste à déchirer le septum interauriculaire grâce à une sonde à ballonnet gonflable. Cette sonde introduite par la veine fémorale jusque dans l'OD passe dans l'OG à travers le PFO ; le ballonnet est gonflé au liquide opaque, puis retiré brusquement de l'OG dans l'OD, créant ainsi une déchirure étoilée de septum interauriculaire. Plusieurs passages sont effectués, le ballonnet étant à chaque fois un peu plus gonflé. BARGERON pense que les meilleures chances de réussite sont obtenues avec un ballonnet gonflé à 2 cm3 et tiré très rapidement par un appareil à ressort.

L'avantage essentiel de cette technique est de permettre le geste thérapeutique dès le diagnostic de TGV assuré, sur la table même de l'examen.

.../...

On lui reproche d'être une technique aveugle, donc parfois dangereuse, de créer une CIA de petite taille susceptible de se rétrécir secondairement, enfin en cas d'échec, d'amener le nouveau-né en plus mauvais état à l'intervention chirurgicale.

Cette manoeuvre est indiquée dans toutes les TGV simples, si la saturation aortique est inférieure à 65 % et d'autant plus qu'il existe un gradient de pression entre les 2 oreillettes, ce qui témoigne d'une petite CIA.

Dans notre série, 36 enfants ont subi une atrioseptostomie. L'efficacité de cette manoeuvre est prouvée ; appréciée dans l'immédiat sur l'augmentation de la saturation artérielle systémique en oxygène et sur l'égalisation des pressions auriculaires; puis ultérieurement, sur l'amélioration clinique et le chiffre de saturation systémique.

Dans notre série sur les 36 manoeuvres de RASHKIND, le résultat a été jugé suffisant dans 14 cas ; par contre, un geste complémentaire s'est imposé dans 22 cas.

En effet, si le résultat est insuffisant, on peut discuter :

- soit une nouvelle manoeuvre de RASHKIND (C. PERNOT et Coll.), ce qui a été fait dans 3 de nos cas avec :
  - . 1 résultat satisfaisant : ceci doit être fait dès les premiers mois, car l'Ecole londonienne (BONHAM CARTER) affirme qu'après 3 mois, le septum est trop résistant pour être déchiré correctement.
  - . et 2 résultats insuffisants, imposant l'intervention de BLALOCK-HANLON.
- soit une atrioseptectomie chirurgicale selon la technique de BLALOCK-HANLON (21 cas).

Cette intervention consiste à créer une communication interauriculaire à coeur fermé. Menée par une thoracotomie droite, l'intervention consiste à inciser les 2 oreillettes, près du septum, sous clampage provisoire, et d'exciser la partie postérieure du septum interauriculaire.

.../...

L'avantage essentiel est de créer une CIA très postérieure, large, au voisinage de l'abouchement des VPD.

Parmi les inconvénients de cette technique, c'est essentiellement la nécessité de clampage de tout le pédicule pulmonaire droit et de la région du noeud sinusal, risquant d'induire bradycardie et troubles du rythme ; mais aussi d'imposer à un nouveau-né fatigué une anesthésie et une thoracotomie, enfin de risquer de créer des adhérences péricardiques qui pourraient être gênantes lors de la cure physiologique.

L'intervention de BLALOCK-HANLON a été décidée dans deux circonstances :

- soit de première intention, c'était avant 1968, époque à laquelle on a commencé à faire des atrioseptostomies.
- soit après échec ou résultat insuffisant d'atrioseptostomie de RASHKIND.

Dans notre série, 27 enfants ont subi une intervention de BLALOCK-HANLON Dans 6 cas, il s'agissait du premier geste palliatif : dans 21 cas, c'était une indication de deuxième intention.

Le délai entre le RASHKIND et le BLALOCK-HANLON est très variable :

Observation	Délai (mois)	Observation	Délai (mois)
15	3,5	31	8,5
16	8	34	7
21	6	35	2
22	1	37	1
23	1	38	1
24	5,5	42	4
25	2	46	7,5
26	1	48	15
28	1,3	49	1,5
29	9	50	11
30	13		

La qualité de l'anesthésie et de la réanimation post-opératoire est un facteur déterminant de succès chez ces nouveaux-nés dont l'état est très précaire :

- ventilation assistée pendant plusieurs jours.
- prévention d'une défaillance cardiaque.
- traitement de troubles du rythme, voire de problèmes neurologiques ou infectieux.

Au terme de ce chapitre sur les traitements palliatifs, il faut souligner :

- que notre série ne permet pas une étude globale des deux méthodes puisque n'y sont considérés que des enfants qui ont survécu jusqu'à l'intervention de MUSTARD.
- que dans notre série, 8 enfants n'ont pas subi de traitement palliatif et sont arrivés spontanément à l'étape de la correction physiologique, dans de bonnes conditions de tolérance.

Pendant le délai que donnent les manoeuvres palliatives, il convient de pratiquer un nouvel examen hémodynamique le plus complet possible, pour discuter l'indication d'une correction chirurgicale physiologique.

L'âge de l'enfant au moment de ce bilan varie d'une équipe à l'autre. R.E. BONHAM-CARTER préconise de recathétériser les enfants qui ont subi une manoeuvre palliative entre 4 et 6 mois, pour ne pas risquer de laisser évoluer :

- une CIV avec son risque de maladie vasculaire pulmonaire.
- ou un canal artériel avec le risque de défaillance cardiaque.

En effet, ces malformations ne sont pas toujours détectées lors du cathétérisme des premiers jours de la vie, et sont susceptibles de bénéficier d'un geste chirurgical palliatif : cerclage de l'AP ou section- suture du canal.

Dans notre série, l'âge des enfants au moment du bilan hémodynamique est reporté sur le tableau suivant :

Age en mois	Nombre de cas
6 - 12	6
13 - 18	5
19 - 24	16
24 - 36	18
36 - 38	3
Au-delà de 48	2

L'âge moyen du bilan hémodynamique en fonction du palliatif subi.

Traitement palliatif	Nombre de cas	Age moyen en mois
0	8	41
Raschkind	15	23
Blalock-Hanlon	6	30
B.H. + R.	21	23
Toute la série	50	23,5

Ce cathétérisme est mené par la veine axillaire gauche, sous anesthésie locale, en respiration à l'air libre.

Le diagnostic de TGV déjà connu dans la grande majorité des cas sera confirmé par des angiographies dans 2 incidences simultanées, dans chaque ventricule et éventuellement dans l'aorte sus-sigmoïdienne.

L'essentiel est d'affirmer la variété anatomique de la TGV, donc de faire un bilan le plus complet possible de façon à pouvoir calculer débits et résistances dans les deux circuits pulmonaire et systémique.

La difficulté technique de l'examen tient au passage dans l'AP, après avoir atteint le VG à travers la CIA.

Le cathétérisme de l'AP nécessite parfois de longues manipulations dans le VG, pouvant engendrer des troubles du rythme.

C'est pourquoi de multiples techniques ont été proposées :

- fin cathéter coaxial flottant (CARR et WELLS, 1966).
- ponction percutanée supra-sternale (RAHIMTOOLA, 1966).
- fil-guide souple (CELER MAJER et Coll., 1970).
- déflecteur d'extrémité de cathéter (M.J. TYNAN, 1972).
- et plus récemment cathéter flottant de SWAN-GANZ dont les deux derniers centimètres sont coudés à 180° (SM. JONES, G.A.H. MILLER).

.../...

Dans notre série, l'AP a pu être cathétérisée 32 fois soit 64 % des cas.

Les pressions et les saturations sont mesurées dans tous les vaisseaux et cavités atteints.

La saturation montre presque toujours un enrichissement dans l'ORVC. La saturation aortique est basse : nos valeurs extrêmes ont été 34 et 87 % avec une valeur moyenne à 70 %, les saturations sont beaucoup plus élevées dans les cavités gauches (ORVP et ventricule pulmonaire), une désaturation apparaît entre les veines pulmonaires et l'ORVP.

Les pressions sont presque toujours égales dans les 2 oreillettes. Néanmoins, un gradient de plus de 4 mm Hg a été retrouvé 3 fois (6 % des cas).

Dans le cadre des TGV simples, les pressions pulmonaires, c'est-à-dire celle du ventricule pulmonaire (embryologiquement gauche) et celle de l'AP, sont en règle normales ou légèrement augmentées, ne dépassant pas 45 mm Hg ou la moitié de la pression systémique ; nous le reverrons dans les indications opératoires.

A partir de ces données, on peut calculer les différents débits.

Le débit pulmonaire, ramené à l'unité de surface, est le plus souvent très augmenté, le débit systémique l'est moins et le débit effectif est très bas, comme le montre le tableau de la page 20 .

Le calcul du rapport des débits $\frac{DP}{DS}$ permettant d'éliminer le facteur consommation d'oxygène, le montre élevé, habituellement supérieur à 2.

Les résistances pulmonaires sont normales ou basses, avec un rapport $\frac{RP}{RS} < 0,05$.

A partir de ces données hémodynamiques, il faut décider de l'indication opératoire de la chirurgie correctrice.

En principe, tous les enfants ayant subi une intervention palliative devraient bénéficier de l'intervention correctrice : les taux de mortalité après traitement palliatif sont de 35 % à 1 an et 50 % à 2 ans (M.J. TYNAN, C.G. PARSONS).

.../...

Il en est de même pour les enfants qui n'ont pas eu besoin de palliatifs, mais dont l'état ne peut que se détériorer comme le prouve l'histoire naturelle de la TGV.

En dehors d'associations avec d'autres malformations non réparables, que nous avons éliminées de ce travail, la seule contre-indication à la chirurgie est la maladie vasculaire pulmonaire sévère.

Elle est rare, mais possible dans l'évolution des TGV simples, même après traitement palliatif (R.N. VERNEY, M. THIBERT, F.L. CHETOCHINE). On admet que plusieurs facteurs puissent intervenir dans sa genèse : (A.S. NADAS) :

- élévation de la pression dans l'AP.
- élévation du débit dans l'AP.
- élévation de la Po2 dans le sang de l'AP.
- élévation de la pression dans l'ORVP (OG).
- enfin, élévation de l'hématocrite.

Pour vérifier l'absence de maladie vasculaire pulmonaire sévère, on ne dispose que d'arguments indirects :

- une pression dans l'AP basse : dans notre série, elle a toujours été au dessous de 40/20 mmHg dans les cas où l'AP a pu être atteinte.
- si l'AP n'a pu être cathétérisée, on s'est contenté d'une pression dans le ventricule pulmonaire basse (elle a toujours été inférieure à 54 mmHg), la pression dans l'AP étant alors sûrement basse.

Le calcul du rapport des débits et des résistances a été effectué 9 fois.

- l'utilisation de ces rapports serait particulièrement intéressante lorsque la pression pulmonaire approche de la limite supérieure admise (50 mmHg).

Mais, M.D. MAIR et Coll. affirment que l'utilisation des rapports de débit et de résistance n'est pas valable dans la TGV où les 2 circuits sont en parallèle, car le débit et les résistances dans une circulation peuvent varier indépendamment du débit et des résistances dans l'autre.

Si bien que dans l'impossibilité où l'on est de préciser le degré exact de la maladie vasculaire pulmonaire quand elle existe, la tendance est à outrepasser la limite classique que constituait un rapport $\frac{RP}{RS} = 0,06$ (J.M. BRECKENRIDGE et Coll.), en connaissant l'aggravation du pronostic post-opératoire qui en résulte. Cette tendance est justifiée par l'avenir spontané très sombre de ces enfants, tant sur le plan fonctionnel que vital.

.../...

Une fois le principe d'une chirurgie correctrice acquis, il reste à en discuter le type. En cas de TGV simple, l'angiographie a éliminé CIV, SP et canal artériel perméable, posant l'indication d'une intervention de MUSTARD sans geste complémentaire. Notons cependant que dans les cas étudiés (observation 12) la fermeture d'une minuscule CIV a été nécessaire (1 point).

Reste à préciser la date de l'intervention. A priori, le plus tôt serait le mieux, à cause des complications qui menacent et qui sont responsables du décès secondaire de 20 % des enfants ayant survécu plus de 6 mois au traitement palliatif. Il peut s'agir d'insuffisance cardiaque, d'infections diverses, de pneumopathies voire de mort subite mais surtout de thromboses et du développement d'une maladie vasculaire pulmonaire.

Les thromboses peuvent siéger dans h'importe quel territoire, mais sont particulièrement fréquentes au niveau d'artères du cerveau, responsables alors de complications neurologiques redoutables et imprévisibles. Dans notre série, choisie parmi des enfants qui ont survécu jusqu'à l'intervention de MUSTARD, rappelons le ; nous avons néanmoins noté :

- 2 hémiplégies (observation 7 régressive - observation 28 séquelles).
- 1 thrombose splénique (observation 33).
- des crises convulsives (observations 16 et 49) dont l'étiologie thrombotique n'est pas certaine.

Le développement de la maladie vasculaire pulmonaire, malgré un état clinique apparemment satisfaisant, peut compromettre définitivement la correction chirurgicale. Ceci a été le cas 1 fois dans notre série (observation 3).

Cependant, les incertitudes sur le devenir lors de la croissance, de la pièce de cloisonnement, qu'elle soit en péricarde ou en tissus synthétique , jointes aux difficultés techniques de la CEC et de la réparation chez le nourrisson, invitent à retarder l'intervention.

Il existe donc trois tendances :

Pour certains (BRECKENRIDGE et Coll., BARRATT-BOYES et Coll. et DOBELL et Coll.) il faut opérer dès que le risque sur la liste d'attente est égal au risque opératoire, c'est-à-dire avant 1 an.

.../...

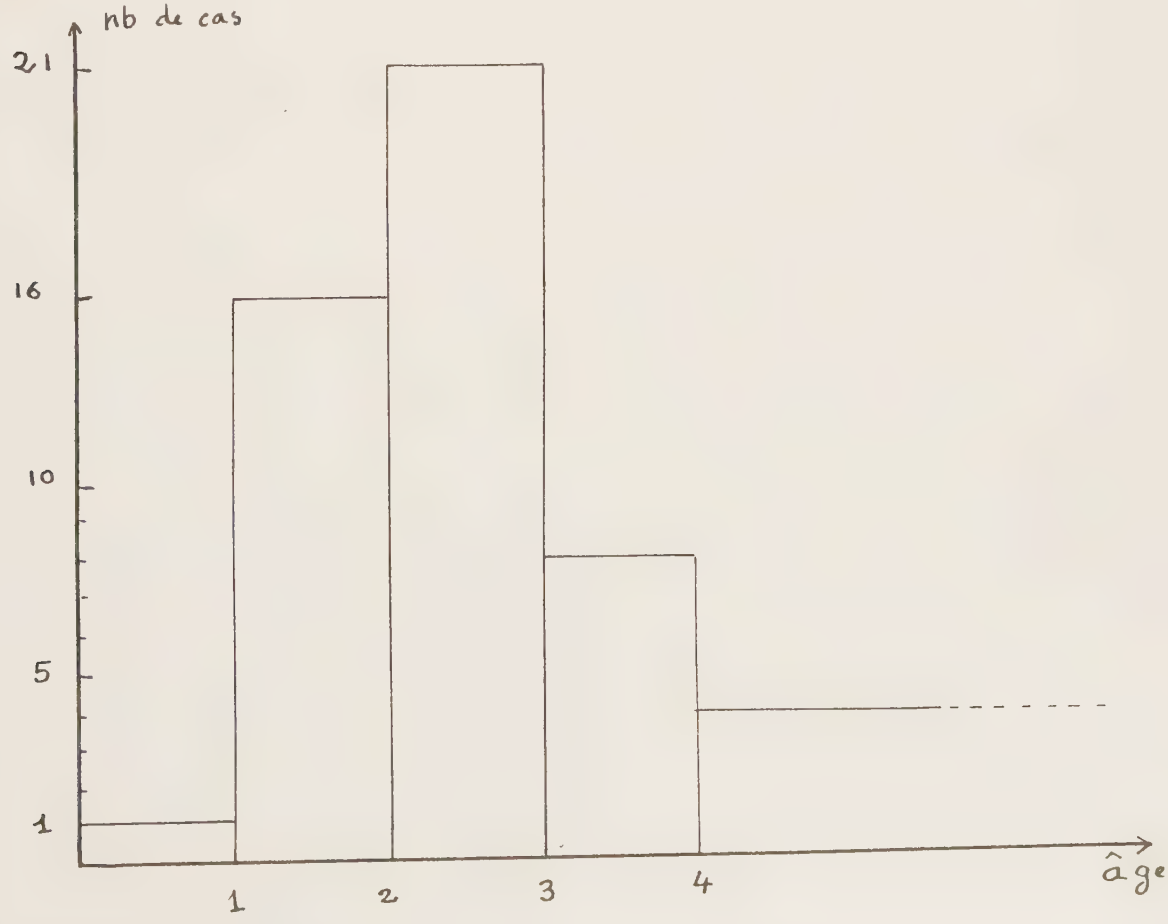
Ceci est fondé aussi sur les meilleurs résultats obtenus :

Entre février 1965 et décembre 1971, l'Ecole Londonienne a opéré 31 TGV simples au dessous de 1 an avec 2 décès, soit une mortalité de 6 % alors que sur 107 cas de TGV simple opérée après 2 an, il y a eu 13 décès soit 12 %.

Ces chiffres ne sont pas corroborés par toutes les équipes. L'équipe de la Mayo Clinic (DANIELSON et Coll.) a une mortalité globale de 12 % sur des enfants opérés après 2 ans, alors que sur 6 enfants opérés avant 2 ans, 3 sont morts. C'est pourquoi beaucoup d'équipes, dont celle de l'Hôpital LAENNEC, pensant que le poids est un meilleur guide que l'âge, considèrent que 10 kg est un poids favorable à la réparation, ce qui correspond à des âges compris entre 18 mois et 2 ans. Le coeur est de volume suffisant pour réaliser facilement et parfaitement le cloisonnement auriculaire, et une maladie vasculaire pulmonaire éventuelle n'a pas eu le temps d'évoluer.

Néanmoins, si la courbe pondérale s'infléchit et stagne, ou si la cardiopathie est mal tolérée : la correction sera entreprise plus précocement.

L'âge de nos malades au moment de l'intervention est reporté sur le tableau suivant.



Les poids variaient de 6,6 kg à 43 kg.

La troisième position est défendue par MUSTARD et Coll et DILLARD et Coll.

Après une manoeuvre de RASHKIND, si le résultat est bon et permet à l'enfant d'atteindre un poids suffisant pour la CEC, l'idéal est de pouvoir dépasser 2 ans.

En cas d'échec du RASHKIND, soit immédiat soit secondaire, mais avant l'âge de la CEC, on fait la correction physiologique très tôt sous hypothermie profonde. Cette position ne diffère de la précédente que par l'emploi de l'hypothermie profonde au lieu de la CEC classique.

PREPARATION HEMATOLOGIQUE

Cette préparation a pour but de réduire la polyglobulie dans les mois qui précèdent l'intervention de MUSTARD, pour diminuer le risque hémorragique post-opératoire.

Nous en envisagerons les bases physio-pathologiques et la réalisation telle qu'elle a été mise au point en 1969, et pratiquée depuis, par le Professeur Agrégé P. CORNU.

La polyglobulie de la TGV est réactionnelle à l'hypoxie.

Cette polyglobulie a des conséquences favorables : elle augmente la concentration en hémoglobine, donc, à capacité de saturation égale (paramètre lié à la malformation cardiaque et à l'état du poumon), elle améliore le pouvoir oxyphorique du sang.

Mais elle a aussi des conséquences défavorables.

Tout d'abord, elle augmente la viscosité sanguine ; elle est le double de la viscosité normale pour un hématocite à 70 % et dépasse le triple pour un hématocrite à 80 %. Cette hyperviscosité diminue, à travail cardiaque égal, la perfusion capillaire, donc l'hématose tissulaire.

Elle augmente la masse sanguine, donc le travail cardiaque, et crée une distension vasculaire avec stase, notamment dans le territoire splanchnique, entraînant à la longue une dystrophie capillaire mécanique.

Elle consomme du fer, ce qui entraîne une sidéropénie secondaire, et une anémie hypochrome ; début du cercle vicieux hématopoïétique qui aboutit à la mise en circulation des globules rouges de plus en plus pauvres en hémoglobine, alors que le volume globulaire est normal ou peu diminué.

Sur le plan de l'hémostase, la polyglobulie a deux conséquences.

Elle favorise la thrombose par la stase et la dystrophie vasculaire, qui, avec l'hypoxie et l'acidose, sont facteurs d'une aptitude anormale à coaguler, exposant à la coagulation intravasculaire localisée ou disséminée (coagulopathie de consommation).

.../...

Elle entraîne aussi des risques hémorragiques par la distension capillaire, la fréquence des thrombopénies et les déficits en facteurs de l'hémostase dûs à une consommation par une CIVD latente ou à des défauts de synthèse hépatique liés à l'hypoxie.

Donc, au-delà d'une certaine limite, les effets bénéfiques de la polyglobulie sont annulés par ses inconvénients. La limite supérieure acceptable de l'hématocrite semble se situer autour de 65 %, à condition que les globules rouges soient normalement chargés en hémoglobine...

La technique utilisée pour réduire une polyglobulie supérieure à ce chiffre varie en fonction des données hématologiques.

En cas de polyglobulie hypochrome : saignée (15 cm^3 /kg) et transfusion compensatrice de sang frais compatible (10 cm^3 /kg). Ces saignées-transfusions sont répétées 1 à 2 fois par semaine jusqu'à ce que l'hématocrite attigne 65 %.

Si la polyglobulie est normochrome, saignée (10-15 cm3/kg) et remplacement par des quantités analogues de plasma ou de Dextran 75 000. Ici encore, le but est d'atteindre un hématocrite 65 %.

Cette préparation s'étale sur une période de 2 à 3 mois, précédant l'intervention ; un apport concomittant de fer est nécessaire. La durée de cette préparation peut être réduite à une quinzaine de jours en cas de nécessité.

Au point de vue pratique, cette saignée transfusion est réalisée par une ponction veineuse (en règle au pli du coude) avec un cathéter-aiguille type BD LONGDWELL en Téflon, que l'on peut raccorder à un robinet à 3 voies pour faciliter les manoeuvres d'héparinisation (0,5 mg/kg), de saignée et de transfusion. La durée totale de chaque saignée-transfusion est de 40 à 60 minutes.

L'efficacité de cette préparation semble attestée par le saignement post-opératoire des malades préparés, qui ne diffère pas sensiblement de celui des malades non polyglobuliques opérés sous C.E.C.

ANESTHESIE

I'anesthésie de l'enfant en chirurgie cardiaque répond à une série d'impératifs :

- maintenir une anesthésie aussi peu nocive que possible, évitant toute variation des paramètres circulatoires, en particulier de la pression artérielle et veineuse, ainsi que de la fréquence cardiaque.
- assurer une ventilation alvéolaire efficace et un apport hydrique et électrolytique adéquat.
- respecter l'équilibre acide-base.
- enfin, contrôler avec précision la masse sanguine.

Nous donnerons ici le protocole de l'anesthésie telle qu'elle est pratiquée par F. GLASER.

La rigueur de ce type d'anesthésie impose une préparation minutieuse du matériel.

L'induction requiert la présence de toute l'équipe : panseuse, aide-anesthésiste et chirurgien à proximité immédiate.

Pendant que l'on installe les électrodes auto-collantes, permettant la visualisation scopique du tracé électrocardiographique, l'aide fait respirer de l'oxygène pur au masque.

La recherche d'une voie veineuse sera faite sous garrot souple, évitant les ponctions successives et leur corollaire de cris et d'agitation : augmentant la cyanose, élevant la pression pulmonaire, majorant la désaturation artérielle. La ponction est faite avec une épicranienne (Vygon à biseau court n° 19- 21- 23), adaptée au calibre de la veine. La face antérieure du poignet, la face externe du pied, le crâne nous paraissent les régions les plus opportunes, épargnant les grosses veines pour un usage ultérieur. Si aucune veine n'est accessible, une

.../...

dénudation sous anesthésie locale s'impose.

L'injection de PENTOTHAL à 1 % est faite extrêmement lentement, pour éviter l'apnée, à la dose de 0,5 à 1 cg/kg, en vérifiant la régularité du rythme cardiaque sur le scope.

A cette injection, succède celle de Succinylcholine diluée à 1 % à la dose de 1 mg/kg. Si l'endormissement est jugé insuffisant, on réinjecte 1cg de PENTOTHAL, pour éviter au maximum les réflexes vagaux.

La ventilation au masque, en oxygène pur, doit précéder l'intubation. L'intubation par voie nasale est, pour nous, la règle. La position du tube est immédiatement contrôlée par l'auscultation. La sonde est fixée avec un sparadrap suivant la technique préconisée par G. HUAULT.

La dilatation gastrique étant quasiment la règle après ventilation au masque, il nous semble préférable de mettre en place une sonde digestive.

L'entretien de l'anesthésie est assuré par l'association DIAZEPAM, GALLAMINE ou DTC, protoxyde d'azote.

AVANT LA CEC

Le DIAZEPAM est utilisé à la dose de 0,5 mg à 1 mg/kg; la dose totale est injectée en deux fois à dix minutes d'intervalle, extrêmement lentement, ce qui permet d'éviter toute hypotension et toute bradycardie.

- Les curares :
  - . Soit la GALLAMINE (3 à 4 mg/kg), a éviter dans les grandes tachycardies.
  - . Soit la D. TUBOCURARINE ; si l'enfant a un état général correct et si sa fréquence cardiaque est élevée, à la dose de 0,5 à 0,75 mg/kg.

.../...

- Les analgésiques :

  . La PHENOPERIDINE, permet de diminuer les doses de curare et de Diazepam , respecte au maximum l'équilibre cardiovasculaire, évite la vasoconstriction per et post CEC.

  . Le protoxyde d'azote est utilisé en mélange avec l'oxygène à la concentration de 50%.

La ventilation est assurée soit manuellement, soit par un respirateur :

L'assistance manuelle est faite en circuit semi-ouvert, avec une valve anti-retour type DIGBY-LEIGH. L'arrivée des gaz se fait dans un ballon en caoutchouc souple d'une contenance de 1 litre. Le débit est réglé entre 4000 et 6000 cm3/mn, avec 50% d'oxygène et 50 % de protoxyde d'azote.

L'assistance mécanique est réalisée à l'aide d'un Engström ou d'un R.P.R. équipé d'une tuyauterie spéciale de petit calibre.

Les différents paramètres sont au préalable, réglés en fonction du poids :

- fréquence 24 - 28/minute.
- volume insufflé : 4000 à 6000 cm3/min.
- pression d'insufflation inférieure à 30 cm d'eau.
- la pression intra-trachéale doit se situer entre 10 et 15 cm d'eau.

L'apport calorique est assuré par du glucosé à 15 % auquel on joint l'apport ionique :

Na = 1,5 meq/kg/j.

K = 2 à 3 meq/kg/j.

Ca = 6 meq en per opératoire.

Enfin, la surveillance clinique et biologique de l'opéré permet =

- de contrôler les gaz du sang et l'équilibre acidobasique.
- de maintenir un volume efficace satisfaisant.
- d'adapter la thérapeutique cardiovasculaire à chaque cas.

.../...

PENDANT LA CEC

a) les agents anesthésiques sont injectés dans la pompe avant le démarrage de la CEC :

- la phénopéridine à la dose de 0,1 mg/kg de poids, qui peut être renouvelée à la même dose.
- la Diazépam à la dose de 1,4 mg à 1/2mg/kg de poids.
- les curares ne sont pas nécessaires si une bonne analgésie a été faite en pré-CEC.

b) la ventilation est arrêtée dès le clampage des VC ; il est cependant indispensable de reprendre une petite ventilation tous les 1/4 d'heure, de façon à éviter une atélectasie prolongée pendant la CEC, favorisant les atélectasies post-opératoires.

L'ARRET DE LA CEC

- C'est un temps capital.
- La mise en place d'un cathéter de pression dans l ORVC par le chirurgien, permet un remplissage du malade avec le sang de la machine, de façon à obtenir des pressions dans l'ORVC entre 15 et 20 mmHg.
- Si la fréquence cardiaque est inférieure à 100 et si la pression artérielle reste basse malgré un bon remplissage mettre en route une perfusion d'Isoprenaline.
- Il faut tenir compte de la compensation supplémentaire assurée par le pompiste après l'arrêt de la CEC.

APRES LA CEC

Les agents anesthésiques ne sont pas indispensables ; si l'enfant donne des signes de réveil, refaire de la Phénopéridine à la dose de 0,1 à 0,2 mg pour 10 kg de poids.

.../..

- Il importe de maintenir une pression dans l'ORVC entre 15 et 20 mmHg.
une Pression artérielle entre 100 et 120 mmHg
une fréquence cardiaque entre 110 et 120 ; si la fréquence cardiaque est supérieure à 120-130 : faire 10 mg par kg de poids de Cédilanide que l'on peut renouveler si le ralentissement n'a pas été obtenu.

Surveiller la diurèse ; si elle est inférieure à 20 ml par heure, si on note une hémolyse ; faire 1 mg/kg poids de Lasilix. Il faut faire doser les électrolytes de façon à pouvoir compenser exactement le K et la Na, et assurer un apport hydrique.

Le volume hydrique total pour 24 heures est calculé sur la base de 50 ml/kg avec les électrolytes suivants :

- CLK 2 à 3 meq/kg/24 h : mais cette dose n'est pas toujours suffisante dans les 4 premieres heures post-opératoires, car l'élimination du K urinaire peut être très importante, imposant de doser le K urinaire.
- ClNa 1 à 2 meq/kg/24 h.
- Ca 10 mg/kg/24 h.

Il faudra contrôler fréquemment les gaz du sang pendant les 4 premières heures post-opératoires, de façon à réajuster les électrolytes.

.../...

CIRCULATION EXTRA-CORPORELLE

Nous ne donnerons dans ce chapitre, qu'une description schématique de la CEC telle qu'elle est pratiquée dans le Service du Professeur Jean MATHEY par E. IMBERT et son équipe.

Le circuit extra-corporel est constitué par :

. une ligne veineuse qui récupère le sang des VC par l'intermédiaire de 2 canules coudées, asymétriques, en acier inoxydable (Drapier) ; la canule de la VCS a une portion coudée courte, ce qui permet de faire une canulation haute, à distance du noeud sinusal.

. un circuit d'aspiration ramenant le sang des quatre aspirateurs de récupération : une décharge systémique, deux aspirateurs à main et une crépine.

. un oxygénateur. Nous utilisons un oxygénateur de KAY-CROSS jusqu'en 1972 ; depuis 1973, nous préfèrons utiliser un oxygénateur de BENTLEY : il s'agit d'un oxygénateur à barbottage, à usage unique (ce qui simplifie énormément le travail de préparation) ; il permet un meilleur débullage grâce à un filtre intérieur, enfin l'adsorption des plaquettes et des protéines serait plus faible sur ses parois.

. Une pompe à galet du type DRAPIER Transomega dont la fiabilité du groupe moteur est excellente, et dont la tête de pompe interchangeable peut être adaptée au débit désiré, donc à chaque malade.

. une ligne artérielle, sur laquelle on interpose un filtre dont les mailles de 40 μ retiennent d'éventuels agrégats protéiques. Cette ligne artérielle est branchée sur l'aorte ascendante par un canal de Bardic (la plus grosse possible en fonction du calibre aortique).

Le priming ou volume de remplissage du circuit machine est variable en fonction du poids du malade et du type de l'oxygénateur (à titre d'exemple, pour le Bentley Q 130) le priming varie entre 500 et 900 cm3).

.../...

Sa composition est la suivante :

- Ringer-Hartmann (35-45 cm3/kg) contenant :

  . Na = 130 meq
  . K = 4 meq
  . Ca = 1,8 meq
  . Cl = 108,4 meq
  . Bicarbonate = 27,6 meq

) pour un litre de soluté

- Sang compatible frais (prélèvement datant de moins de 48 h) citraté, pour compléter le volume de priming. L'hématocrite du priming est de l'ordre de 20 à 25 % : il y aura donc une hémodilution du malade en cours de CEC.

- Les substances tampons (Bicarbonate ou Tham), sont adaptées en fonction des résultats des gaz du sang après un brassage du priming de 10 minutes. De même, au terme de ce brassage, la température est aux alentours de 30-32°C.

- Des anesthésiques sont injectés dans la machine : les doses en seront précisées au chapitre Anesthésie.

- Enfin, l'héparine dont la dose de départ-malade est 90mg/m2 pour les enfants dont le poids est supérieur à 30 kg.
  . de 3 mg/kg au-dessous de 30 kg.

  On injecte 40 mg d'héparine /l de priming dans le circuit-machine.

Avant le début de la CEC, on contrôle les gaz du sang, l'équilibre acide-base et les ionogrammes du malade et du circuit-machine.

- La CEC est contrôlée par :
  . Une pression artérielle (cathéter radial piqué ou dénudé)
  . Deux pressions veineuses dans le territoire cave supérieur et inférieur.
  . Débit de la diurèse et EEG.

On essaie d'établir le débit le plus faible possible compatible avec une pression artérielle moyenne supérieure à 50 mm de Hg. Le débit est de l'ordre de 90-110 cm3/kg/min. Il est variable en fonction de la vasodilatation due aux neuroplégiques de l'anesthésie (un des premiers signes de réveil du malade est une pression artérielle moyenne qui monte, alors que le débit ne varie pas).

Un contrôle thermique par thermomètre oesophagien et rectal permet de maintenir la température centrale autour de 30°C, parfois moins, pour pouvoir réduire le débit, voire pouvoir passer en hypothermie profonde avec arrêt circulatoire quasi total, si des nécessités chirurgicales l'imposaient (en effet, nous conservons un débit extrêmement faible pour réduire le risque d'embolie gazeuse).

En cours de CEC, on compense la fuite liquidienne par extravasation hors du secteur vasculaire, de même que la perte potassique, essentiellement par la diurèse.

A titre systématique, on rajoute 1/4 de la dose de départ d'héparine toutes les heures ; de même pour les anesthésiques en fonction de l'état du malade.

En fin de CEC, le réchauffement sera progressif pour ramener la température centrale vers 36°C. Ce réchauffement se fait sous fibrillation électrique entretenue. En effet, la reprise des battements cardiaques est souvent spontanée, de toutes façons facilement obtenue par choc électrique, si besoin était. Dès que le coeur est efficace, arrêt de la CEC. Une phase de compensation volumétrique suit, guidée par la pression dans l'ORVC qui doit être entre 15 et 20 mm Hg.

La neutralisation de l'héparine est obtenue par une dose de chlorhydrate de protamine, égale à la dose d'héparine de départ multipliée par 1,3.

En conclusion, nous devons souligner la sécurité de la CEC telle qu'elle est réalisée, même chez de tout petits enfants (de l'ordre de 3 kg), en sachant utiliser l'appoint de l'hypothermie profonde en cas de difficulté chirurgicale. L'emploi systématique de l'hypothermie profonde ne nous paraît pas actuellement dépourvu de danger.

.../...

Cependant plusieurs équipes ont utilisé l'hypothermie profonde de façon plus systématique, notamment chez les enfants de moins de 6 mois ou 1 an.

A la suite de travaux de Drew et de l'équipe de l'Université de Kyoto, les méthodes proposées sont :

- hypothermie (10-15°C) induite par une perfusion extra corporelle (Belsey et Coll.).
- hypothermie entièrement induite par des procédés de surface, jusqu'à 20°C (Mohri et Coll;).
- hypothermie débutée par des procédés de surface (26°C), puis complétée (22°C) par une perfusion extra corporelle avec anesthésie à l'éther, alcalose gazeuse entretenue et perfusion de Dextran à faible poids moléculaire (Barratt-Boyes et Coll. - Mohri et Coll.).

Les auteurs sont unanimes pour reconnaître les facilités opératoires que procure l'arrêt cardiaque : coeur exsangue, immobile, flasque. Mais cet arrêt cardiaque total ne peut guère dépasser 50 ou 60 minutes, et des complications notamment respiratoires et neurologiques, voire emboliques, peuvent survenir.

Les espoirs qu'autorisent les premiers résultats seront-ils confirmés par des statistiques avec un recul plus important ?

TECHNIQUE OPERATOIRE

En 1964, W.T. MUSTARD a publié la méthode de correction physiologique qui porte son nom.

Nous lui emprunterons tout d'abord, sa description de la technique, pour envisager ensuite les modifications apportées à l'insertion de la pièce intra-auriculaire, enfin nous décrirons l'intervention telle qu'elle est réalisée actuellement par G. IEMOINE à l'Hôpital IAENNEC (Paris).

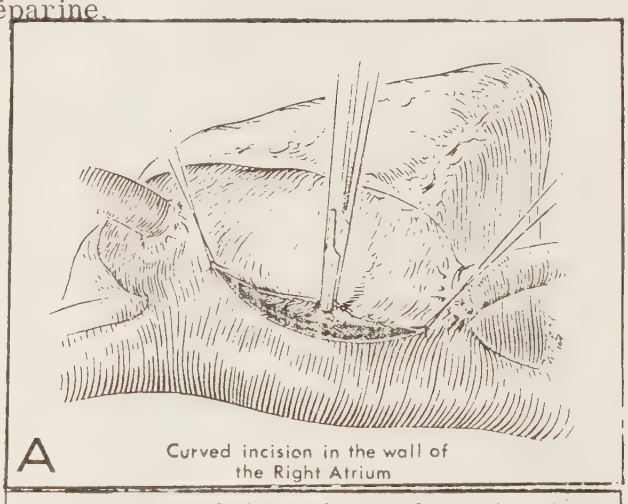
I'opération décrite par MUSTARD consiste à suturer une pièce de péricarde dans la cavité auriculaire de façon à diriger le retour veineux pulmonaire dans le VED et le retour systémique dans le VEG.

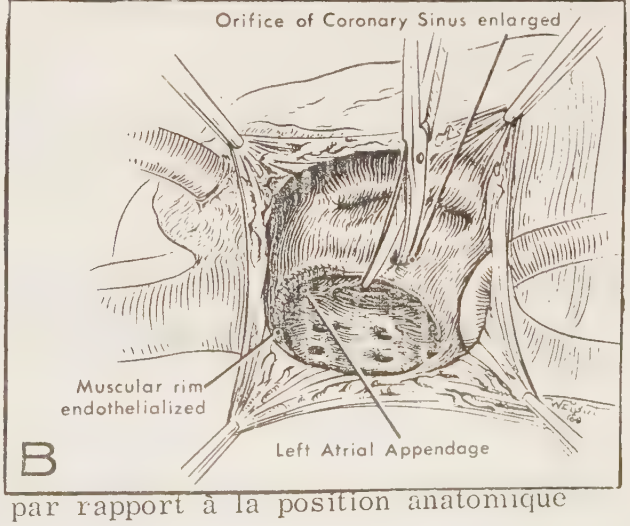
Cette intervention est menée sous CEC.

Après une sternotomie médiane, une pièce de péricarde rectangulaire de 5 cm sur 8 cm environ est prélevée. On la débarasse de la graisse qui y adhère, et la pièce est plongée dans une solution d'héparine.

Les canules veineuses sont mises en place dans l'OD aussi près que possible des veines caves, et une incision verticale curviligne est faite dans la paroi droite de l'O. D.

Tout le septum interatrial est excisé ; si c'est nécessaire en sortant du coeur vers le haut, quitte à suturer les berges auriculaires, pour obtenir la plus grande communication possible entre l'OD et l'OG. L'endothélialisation des surfaces ainsi cruentées est systématique par un surjet ; l'orifice du sinus coronaire est fendu vers la gauche pour faciliter son drainage.





* Tous les repères anatomiques sont donnés par rapport à la position anatomique et non pas en position opératoire.

La pièce de péricarde est cousue autour des orifices des veines pulmonaires ; puis, après avoir croisé le plan de l'ancien septum interauriculaire, la suture est poursuivie dans l'OD. Elle passe :

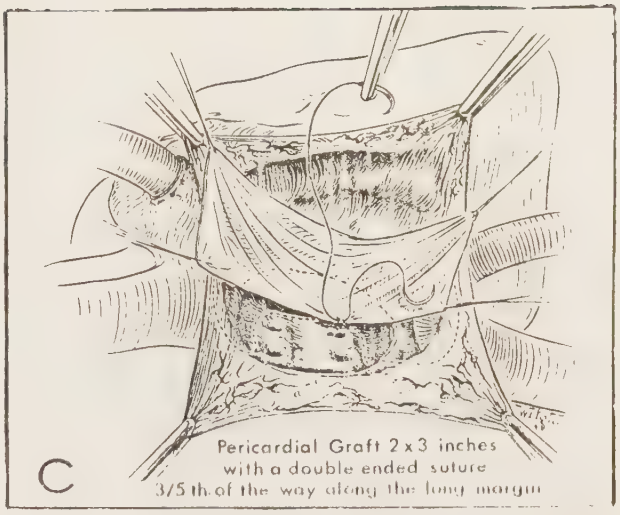
- au-dessous, puis à D et en AV de la VCS.
- au-dessus, puis à D et en AV de la VCI. Le sinus coronaire est alors placé dans l'ORVC. Les canules veineuses restent en place.

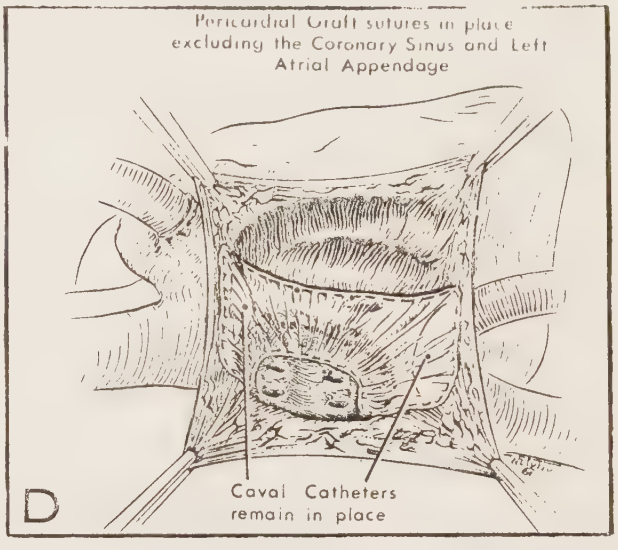
L'insertion du rectangle péricardique est terminée lorsqu'on l'a suturé à ce qui reste du septum en avant. Le risque étant alors de blesser le faisceau de His.

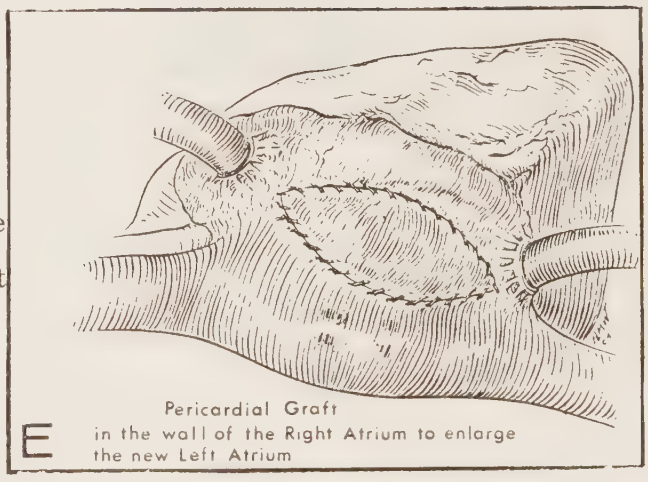
Il est important de diviser de façon égale, les deux oreillettes et de leur donner à chacune le volume maximum.

L'atriotomie est suturée si l'OD initiale était vaste, sinon on peut élargir l'ORVC en déportant l'insertion de la pièce péricardique vers la droite, et ensuite fermer l'ORVP sur un patch d'élargissement en péricarde.

Telle est la description princeps dont les schémas ci-contre sont extraits.







Cette technique a subi des modifications au fur et à mesure que l'expérience des chirurgiens augmentait et que les suites opératoires étaient mieux connues.

Tout d'abord, E. ABERDEEN a proposé une modification dans la résection du septum de façon à limiter les troubles du rythme graves.

.../...

Une incision le long du bord supérieur de la portion antérieure du septum est une incision le long de son bord inférieur, plus courte et arciforme, libèrent la portion antérieure du septum et la rendent mobile, comme un volet autour de sa charnière, autour de son attache entre les anneaux tricuspidien et mitral.

Lors de la suture du patch, on utilise ce lambeau de cloison septale en le déplaçant et en le cousant à droite du sinus coronaire. Ceci évite les risques de blessure du noeud auriculo-ventriculaire et du faisceau de His. La pièce péricardique est ensuite suturée sur le bord libre (supérieur) du lambeau septal ; le sinus coronaire est alors reporté dans l'ORVC. Ce procédé utilisant une partie du septum permet de penser qu'il s'étendra normalement lors de la croissance.

Cette technique a été utilisée 4 fois dans notre série (observations 1, 2, 3 et 4).

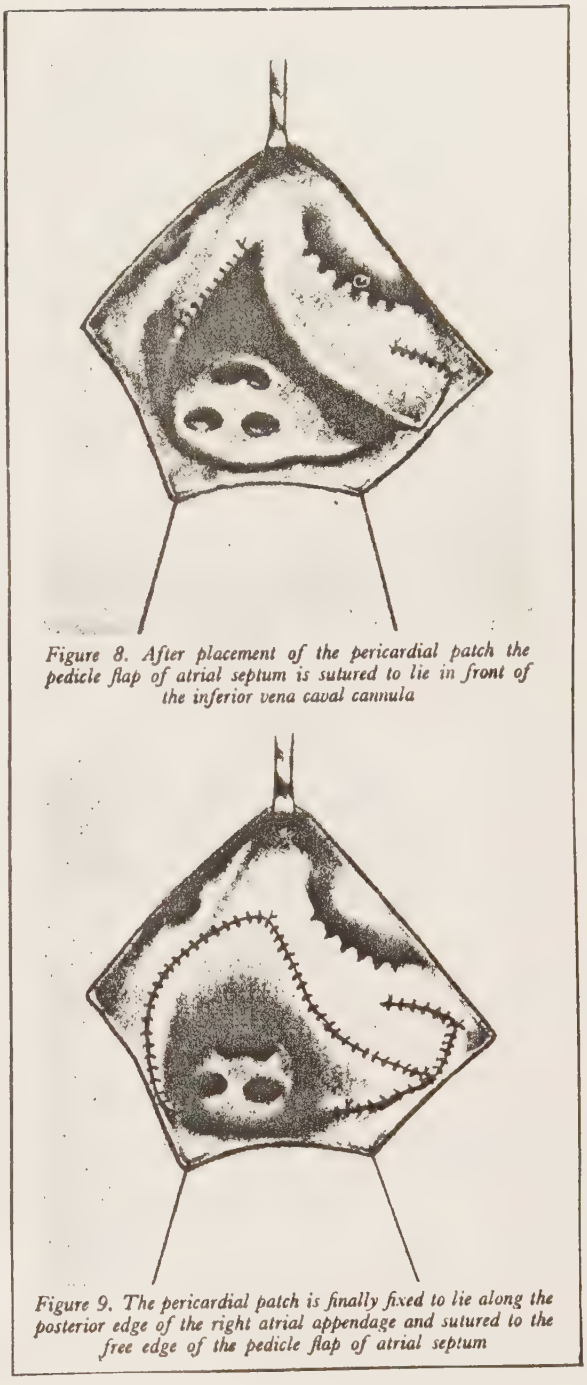


Figure 8. After placement of the pericardial patch the pedicle flap of atrial septum is sutured to lie in front of the inferior vena caval cannula

Figure 9. The pericardial patch is finally fixed to lie along the posterior edge of the right atrial appendage and sutured to the free edge of the pedicle flap of atrial septum

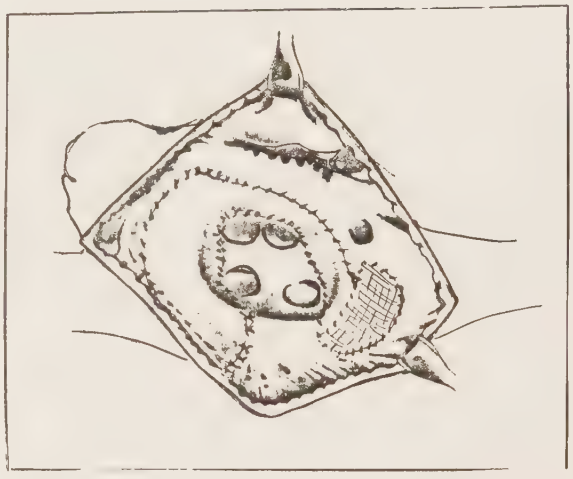
Une simplification de ce procédé a été mise au point par ABERDEEN et G. LEMOINE : elle consiste à supprimer l'incision de libération du bord supérieur du septum. Seule persiste l'incision inférieure, et grâce à un gauchissement du lambeau septal, qui est fixé par son attache antérieure (entre les anneaux) et supérieure, on peut le suturer à droite de l'orifice du sinus coronaire.

11 observations de ce type figurent dans notre série (observation 5 à 14).

Ces modifications ont entraîné une nette diminution des troubles du rythme, notamment des troubles graves (Bloc auriculo-ventriculaire et flutter).

Les examens nécropsiques ont montré des rétractions très importantes de la pièce péricardique (atteignant 1/3 à 1/4 de ses dimensions), faisant craindre des obstructions veineuses, notamment cave inférieure car on supposait que le drainage cave supérieur pouvait, en cas d'obstruction, être pris en charge par la veine azygos.

En 1971, E. ABERDEEN a proposé de laisser la partie antérieure du septum interauriculaire intacte, et de coudre à droite de l'orifice de la VCI un petit patch de Dacron, en forme de D. Sur le bord libre du patch (bord supérieur) on fixe la pièce péricardique qui par ailleurs ne subit pas de modification d'insertion, si ce n'est qu'on la fixe sur le bord libre de la portion restante du septum interauriculaire.



Le sinus coronaire débouche alors dans l'ORVP puisque le septum interauriculaire n'a pas été déplacé ; (l'existence de ce shunt n'ayant pas d'importance pratique).

Le but de ce montage était de n'avoir eu aucun endroit de pont enjambant l'orifice de la VCI, constitué uniquement par du péricarde susceptible de se rétracter.

Cette technique a été réalisée 9 fois (observations 15 à 22, et observation 44).

Toujours dans le but de prévenir les rétractions du patch de péricarde, D.C. MAC GOON remplace totalement le péricarde par du Dacron élastique. L'insertion du patch taillé en forme de sablier dans du Dacron tricoté se fait de la même façon autour des V.P. et des VC. Il s'insère en avant sur le bord libre du septum et laisse le sinus coronaire dans l'ORVP. Le patch est taillé plus ample pour être redondant et donner du volume à l'ORVC. Cette technique a été réalisée 21 fois (observations 23 à 43).

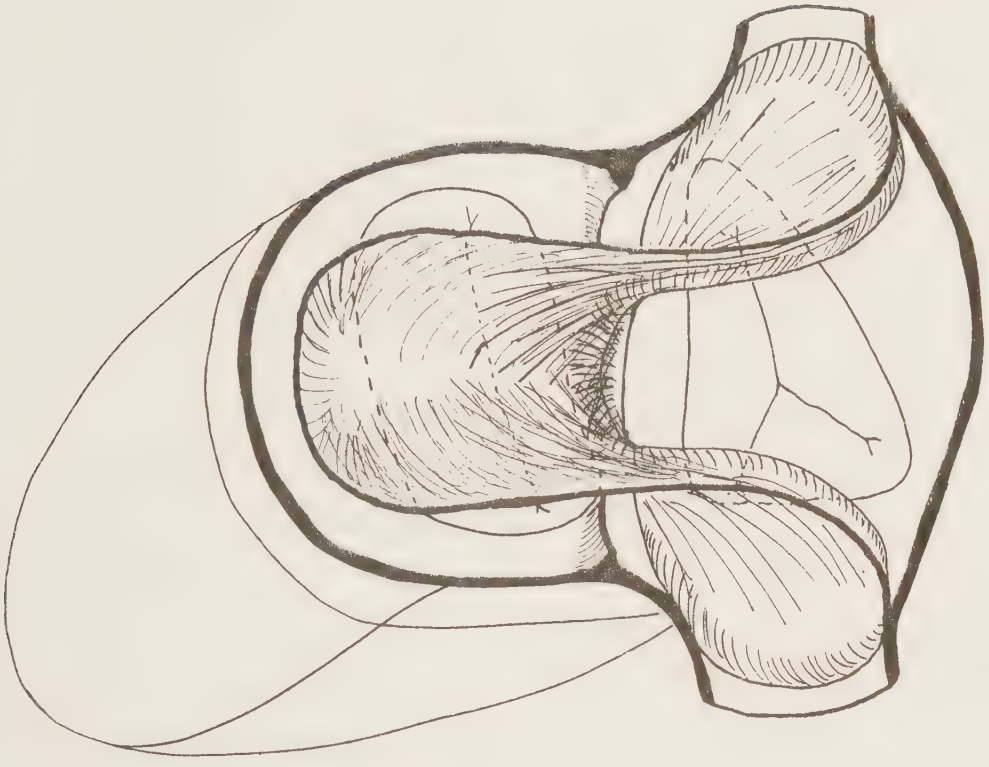
Mais la rétraction du Dacron se produit aussi et a donné des compressions de l'ORVP. Si bien que S. SUBRAMANIAN a conseillé de revenir au patch de péricarde en l'insérant en avant sur la portion septale de l'anneau tricuspidien, en passant en AV puis à D du sinus coronaire qui est donc dans l'ORVC. Cette technique expose davantage au risque de blessure du noeud atrio-ventriculaire ou du faisceau de His, mais agrandit un peu l'ORVC et surtout déplace vers la droite l'insertion antérieure du patch, ce qui agrandit le goulet de l'ORVC à l'endroit où elle franchit le plan de l'ancien septum.

Dans les 6 dernières observations (45 à 50) l'intervention est de ce type.

Au terme de cette succession de modifications techniques, on peut situer les problèmes auxquels on est confronté : il est incontestable que la morphologie de la cavité auriculaire conditionne la facilité et le résultat de l'opération.

Si l'abouchement du VPD est situé à bonne distance des VC, notamment de la VCS, et que l'OD soit vaste, bien développée vers la droite, le pronostic sera favorable.

Au contraire, si l'OD est surtout développée en AR avec des orifices veineux pulmonaires très proches de l'abouchement de VC, le septum étant mitoyen avec les deux orifices, il se créé un goulet au niveau du plan de l'ancien septum interauriculaire ; c'est là que se produiront les sténoses à la moindre rétraction. Par contre, si le patch est trop ample, on risque une gêne au retour veineux pulmonaire.



Le massif auriculaire et le patch ont été coupés dans un plan parallèle à celui des orifices auriculo-ventriculaires.

Vue de l'arrière qui montre que la sténose se fait dans le plan de l'ancien septum inter-auriculaire.

Envisageons maintenant en détail la technique actuellement utilisée par G. LEMOINE.

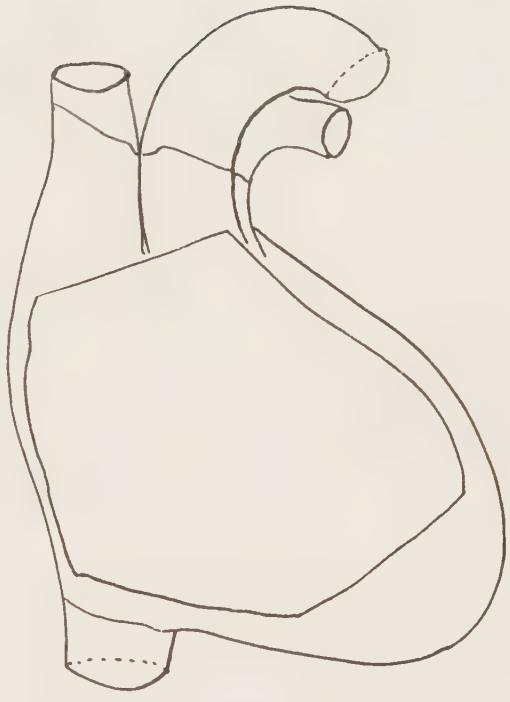
Sternotomie médiane dans tous les cas (une seule fois une thoracotomie antérolatérale a été pratiquée: observation 43).

Prélèvement de la pièce péricardique : on prélève le péricarde antérieur d'un phrénique à l'autre, en prenant soin de ne pas disséquer de tros près (0,5 cm) les phréniques, de peur de voir saigner les vaisseaux diaphragmatiques supérieurs et d'entraîner une paralysie diaphragmatique liée à la coagulation des vaisseaux.

Il convient de laisser suffisamment de péricarde pour recouvrir la pointe et éviter la luxation du coeur dans la plèvre gauche (les 2 plèvres D et G sont largement ouvertes). Si cela est impossible, il faudra suturer le bord gauche du péricarde à la plèvre pariétale gauche antérieur, dans le même but.

Une fois prélevée, la pièce est débarassée des lobules de graisse qui y adhèrent et plongée dans une solution de sérum hépariné.

Canulation : elle se fait par l'auricule droit pour la VCS avec une canule métallique coudée. La VCI est canulée le plus près possible du diaphragme. La canulation aortique est réalisée avec une canule de Bardic. Une aspiration de décharge est installée dans le ventricule systémique (infundibulum).



Tracé de l'incision péri-cardique

L'intervention se déroule aorte non clampée, en hypothermie modérée autour de 30°C, c'est-à-dire avec un coeur très faiblement battant : l'ECG est suivi sur un scope.

L'atriotomie est variable : le plus souvent, elle est verticale, facilitant l'insertion du patch.

La résection du septum interauriculaire est faite exclusivement vers les V.C. Un surjet endothélialise les surfaces ainsi cruentées.

L'orifice du sinus coronaire est élargi vers la gauche, les lèvres de l'incision sont endothélialisées par quelques points.

.../...

Un aspirateur est placé dans le sinus coronaire, un autre dans les orifices des VP, l'aspirateur à manche pouvant servir accessoirement d'écarteur.

On prépare dans le péricarde prélevé un patch trapézoïdal, adapté à la taille de la cavité auriculaire. Le patch est placé de telle façon que la face qui était dans la cavité péricardique soit du côté du ventricule systémique (VED); l'autre face, peut être plus thrombogène, placée du côté VEG, donc ventricule pulmonaire.

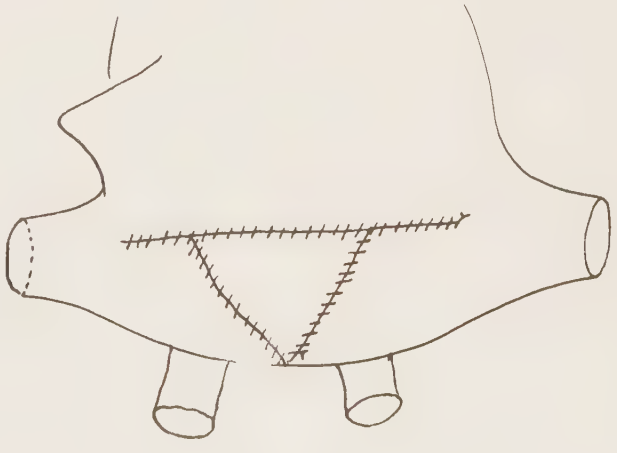
La suture du patch débute sur la grande base du trapèze au niveau de la VPIG, puis on monte contournant par la gauche la VPSG, par en-dessus les VPS, avec des surjets interrompus. On reprend la suture vers le bas, passant au-dessous des VPI. La suture franchit le plan du septum contourne l'orifice de la VCI, par en AR, à D puis en AV pour passer à droite de l'orifice du sinus coronaire.

Vers l'orifice de la VCS, la suture le contourne, part en AR, à droite puis en avant, passant à droite de l'auricule droite. En avant, le patch est inséré sur la portion septale de l'anneau tricuspidien. Au cours de la suture, le patch est retaillé de façon à lui donner la morphologie voulue. Ce remodelage est éventuellement complété, une fois le patch inséré par un surjet qui fronce une portion qui ballonnerait trop. L'étanchéité de la suture est vérifiée en lâchant temporairement les tirettes d'occlusion des VC.

On peut commencer un réchauffement progressif en prenant la précaution d'induire électriquement une fibrillation ventriculaire.

La fermeture de l'oreillette se fait, actuellement, exceptionnellement directement.

Le plus souvent, nous utilisons un patch d'élargissement en péricarde : on peut prolonger l'auriculotomie vers l'arrière jusqu'à ce qu'elle s'insinue entre les 2 veines pulmonaires droites et fermer sur un patch triangulaire qui augmente le volume de l'ORVP.



Les purges sont faites :

. par la décharge systémique

. par un trou dans le toit de l'ORVP

. dans la racine de l'aorte, celle-ci étant clampée.

On masse doucement le coeur, puis on arrête la fibrillation induite et le coeur repart généralement spontanément, au besoin un choc électrique le fait repartir. On le laisse battre pendant quelques instants, pui on déclampe l'aorte et on ferme les orifices de purge.

L'hémodynamique est en règle spontanément satisfaisante, bien que le rythme soit rarement sinusal, bien plus souvent nodal.

Une hémostase extrêmement minutieuse notamment des tranches pleurales et péricardiques s'impose.

On termine en plaçant :

. un drain thoracique siliconé (Vygon)

. un cathéter de pression dans l'ORVP

. enfin, 1 drain siliconé Vygon péricardique et un drain rétro-sternal; 2 électrodes épicardiques sont fixés sur le VD.

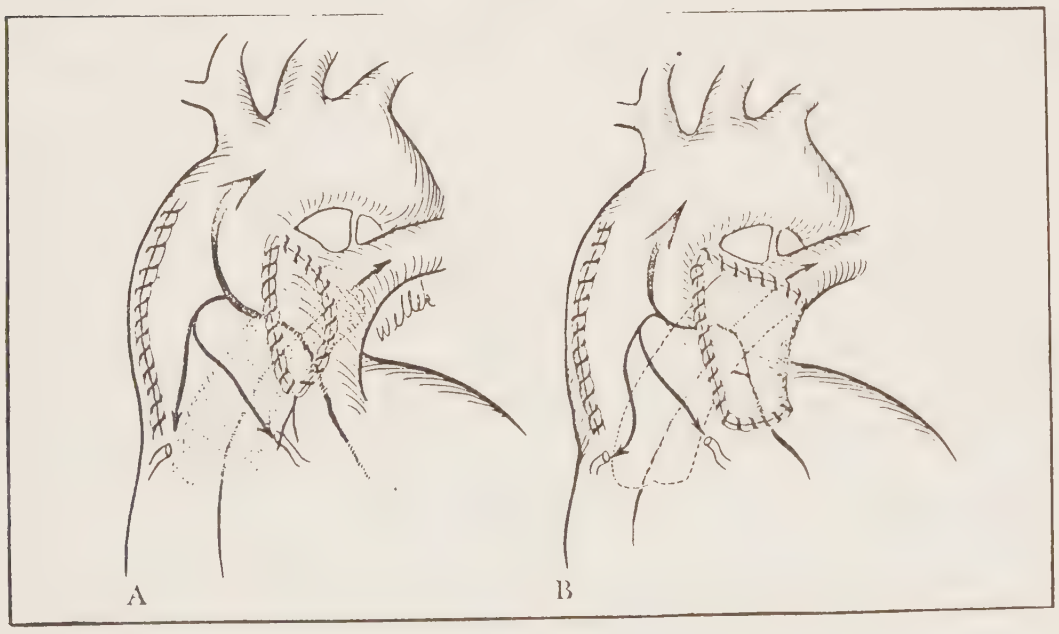
ORIENTATIONS RECENTES DU TRAITEMENT

DE LA TGV SIMPLE

La technique de MUSTARD a bouleversé l'espérance de vie des TGV simples. Bien qu'elle ne réalise pas une correction complète, elle assure une correction physiologique satisfaisante.

Cependant, des équipes, encouragées par DC MAC G OON ("the innovative surgical imagination should not neglect the earlier dream of a more curative repair by contraposition of the transposed great arteries" - octobre 1972), poursuivent des recherches expérimentales pour s'attaquer à la TGV à d'autres niveaux.

C. E. ANAGNOSTOPOULOS propose de placer une prothèse tubulaire en Dacron entre l'orifice aortique et la portion distale du tronc pulmonaire.



La suture inférieure se faisant entre les ostium coronaire en haut et les valves sigmoïdes en bas. Ce tube sort de l'aorte par une incision postérieure et entre dans l'AP par une incision antérieure. La suture, lèvre pour lèvre, de ces deux incisions créé un tronc commun dont le sang oxygéné irrigue les coronaires et l'aorte.

Cette technique est restée actuellement purement expérimentale.

G. DUREAU préconise une autre technique purement expérimentale : la permutation du massif ventriculaire et des gros vaisseaux, par une rotation de 180° autour de l'axe du coeur, après section des oreillettes selon la technique des transplantations cardiaques.

Le tableau suivant expose toutes les possibilités théoriques de permutation.

Permutation	Commentaires
Au niveau des retours veineux	partiellement possible, déjà essayé à titre de palliatif (cf. historique)
Des oreillettes globalement	Techniquement
Des oreillettes par cloisonnement interne	principe de l'intervention de MUSTARD
Des ventricules par cloisonnement interne	Fait en cas de CIV très large (Mac Goon)
Des ventricules et des gros vaisseaux	Technique expérimentale de DUREAU
Des gros vaisseaux	Déjà fait (cf. historique) Technique ANAGNOSTOPOULOS

Il faut souligner la difficulté de mise au point de ces méthodes expérimentales, car leur application à l'homme ne pourra être faite que lorsque l'on aura acquis la certitude qu elles donneront de meilleurs résultats que l'intervention de MUSTARD, en dépit de leur plus grande complexité technique.

Ainsi la plupart des équipes chirurgicales cherchent à améliorer les résultats de la technique de MUSTARD en conservant son principe.

Après la raréfaction des troubles du rythme graves, grâce aux modifications apportées par ABERDEEN, peu de modifications sont proposées : DA. COOLEY insère le patch loin de la VCS pour protéger l'artère du sinus.

Les problèmes majeurs sont posés par la gêne aux retours veineux : pulmonaires et cave.

- D. A. COOLEY propose un patch de Dacron élastique, taillé en forme de sablier dans une prothèse tubulaire.
- D'autres proposent de retailler le patch :
  - . soit après sa mise en place, réséquant une éllipse centrale d'un patch redondant et en le suturant (J. A. HALLER).
  - . soit au fur et à mesure de sa fixation.
- De multiples solutions pour agrandir les cavités auriculaires ont été avancées :
  - . Patch d'élargissement du péricarde sur l'auriculotomie,
  - . Auriculotomie antéro-postérieure prolongée en arrière jusqu'entre les VPD, et fermée sur un patch d'élargissement (R. I. REPLOGLE
  - . Elargissement par un patch du toit des oreillettes (dans le sinus de Theile) (R. A. INDEGLIA).
  - . Auriculotomie antéropostérieure fermée dans le sens cranio-caudal (D. H. DILLARD).

Il semble que la vraie solution de ce problème réside dans une meilleure insertion du patch, qu'il soit de Dacron ou de péricarde, de façon à ce qu'il ne soit pas trop lâche et gênant pour le retour veineux pulmonaire, ni être trop tendu gênant le retour cave, notamment cave supérieur, au niveau du plan de l'ancien septum interauriculaire. .../...

En fait, ces notions de forme du patch sont théoriques, car les pressions de chaque côté de la pièce étant sensiblement identiques, le patch n'est pas gonflé comme un voile portant bien, mais aurait plutôt tendance à "faseyer".

Ceci impose de repenser la solution déjà proposée par MERENDINO K. A. (1957) de patch plus rigide, moulé ou armé, conservant une forme pré-établie et qui permettrait d'élargir le chenal des veines caves à leur traversée du plan du septum, et de donner le volume nécessaire à l'ORVP.

SUITES OPERATOIRES

Nous étudierons successivement les suites opératoires immédiates, puis les complications qui peuvent survenir ultérieurement ainsi que le devenir global des opérés.

La mortalité immédiate, c'est-à-dire per-opératoire, et dans les 30 premiers jours, est de 3 cas, soit 6%. Le tableau suivant regroupe les facteurs de l'évolution léthale.

N° Obs.	durée CEC	Temp. CEC	Heure décès	Poids	Problème hémor.	Problème Neurologique	Problème hémodyn.
1	145	31°	40	12	Majeur réinter-vention	0	Collapsus
4	140	30°	31	11	Majeur réinter-vention	Agitation	Collapsus
6	120	32°	40	16,5	important	embolie cérébrale gazeuse coma	Collapsus

Il faut remarquer que dans les 3 cas, un syndrome hémorragique important existait, imposant 2 fois la réintervention (1 fois l'origine du saignement était "chirurgicale": obs. 4), avec persistance du syndrome hémorragique après la réintervention et finalement déchéance myocardique.

La mortalité immédiate dans la littérature est de :

- 13 % pour W. T. MUSTARD de mai 63 à juillet 72 (87 cas - 11 morts).
- 12 % à la Mayo Clinic de 1964 à 1969 (25 cas - 3 morts).

.../...

Chez les opérés qui ont survécu, des complications ou des problèmes ont émaillé l'évolution immédiate. La thèse de H. LELOCH' les étudie en détail.

Les problèmes hémodynamiques sont au centre des préoccupations.

Nous distinguerons : l'insuffisance circulatoire aiguë ou choc
l'insuffisance cardiaque.
les troubles du rythme.

L'insuffisance circulatoire aiguë se présente sous deux formes :

. Le choc hypovolémique dû à une réduction importante de la volémie efficace dont témoigne la baisse de la pression veineuse centrale et de la pression dans l'ORVC.

. Le choc cardiogénique : syndrome de bas débit cardiaque lié à une atteinte myocardique avec élévation de la pression veineuse centrale et dans l'ORVC. On en rapproche la tamponnade (pression veineuse centrale très élevée pression dans l'ORVC normale et les conséquences d'une hypervolémie.

D'autres facteurs peuvent être mis en cause :

. Collapsus d'origine centrale avec vasoplégie (après anoxie cérébrale sévère ou embolie cérébrale).

. Collapsus secondaire à des perturbations respiratoires.

. Voire oedème aigu du poumon par compression de l'ORVP par un épanchement intrapéricardique localisé (P. CLARKE).

La gravité de cet état est extrême et impose un traitement immédiat ; parfois, il est inefficace, faisant parler de déchéance myocardique ; ceci a été un des facteurs de décès dans les observations 1, 4 et 6.

Par contre, un certain degré d'insuffisance cardiaque est constant chez tous ces opérés, facilement explicable par :

. Le remaniement anatomique que crée la plastie intra auriculaire et son corollaire de modifications des volumes circulants.

. Le retentissement sur le coeur des perturbations de la circulation périphérique avec élévation des résistances (liées à la CEC et à la sécrétion de catécholamines).

.../...

. La possible existence d'un facteur déprimant le myocarde (MDF), produit par les tissus hypervascularisés lors de la CEC (O.A. GOMEZ et N.W. HAMILTON).

. Enfin, certaines circonstances particulières : hypoxie, acidose métabolique, vasoconstriction périphérique induite, hypervolémie, troubles du rythme, voire anoxie myocardique ou compression cardiaque.

Cet état d'insuffisance cardiaque est en règle transitoire et régressif sous traitement tonicardiaque, néanmoins il a été particulièrement net dans 9 observations (12, 20, 23, 24, 28, 29, 36, 39 et 47).

Les troubles du rythme sont extrêmement fréquents : leur survenue est essentiellement expliquée par le traumatisme ou la section des voies de conduction intra-auriculaires (les troubles du rythme apparaissent si 2 voies de conduction au moins ont été lésées (. R. ISAACSON ;.). Mais aussi par le traumatisme du sinus et du noeud atrio-ventriculaire, voire du faisceau de His. D'autres facteurs peuvent être en cause : hypoxie myocardique pendant la CEC, hyper ou hypokaliémie, surcharge digitalique.

Il faut souligner la fréquence de différents troubles du rythme qui alternent chez un même malade.

Nous emprunterons à la thèse de J.M. LOSAY, la fréquence et le type des arythmies retrouvées dans 50 cas de TGV opérés par la technique de MUSTARD (TGV pas forcément simples).

. Rythme sinusal	10 %
. Rythme "pseudo sinusal"	76 %
. Rythme "auriculaire"	33 %
. Bloc intra-auriculaire	23 %
. Bloc sino auriculaire	12 %
. Rythme jonctionnel	43 %
. Tachycardie auriculaire	12 %
. Bloc auriculo-ventriculaire	8 %

L'incidence des variantes techniques sur la fréquence de ces troubles du rythme est difficile à apprécier satistiquement étant donné le petit nombre de cas étudiés.

.../...

On peut remarquer dans notre série :

- l'existence au début, de troubles du rythme graves : 3 cas de dissociation auriculo-ventriculaire et 3 cas de flutter 2/1. Ces troubles ont été régressifs spontanément ou sous traitement. Nous n'avons jamais implanté de pace-maker définitif.
- la bonne tolérance habituelle des autres troubles du rythme qui, si ils imposent parfois un entraînement électrosystolique dans les suites immédiates, sont fonctionnellement assez bien tolérés ultérieurement sous traitement médical.
- la fréquence croissante au fur et à mesure des améliorations techniques des rythmes sinusaux ou parasinusaux, et la stabilité de la fréquence des rythmes jonctionnels.

Problèmes respiratoires : il existe toujours une insuffisance respiratoire avérée ou potentielle. Cette insuffisance ventilatoire peut être due aux conséquences de l'acte chirurgical :

- diminution du volume alvéolaire par la limitation de la mécanique ventilatoire, par la limitation de l'expansion pulmonaire (épanchement pleural, présence de drains), par l'encombrement bronchique enfin.
- l'augmentation des résistances bronchiques et l'accélération de la fréquence respiratoire augmentant le travail ventilatoire, et donc la consommation d'O2 (jusqu'à + 40 % de la consommation totale).
- enfin, dans l'intervention de MUSTARD : il peut y avoir une gêne au drainage veineux pulmonaire, ou des paralysies phréniques lors du prélèvement du patch péricardique.

La CEC a une part de responsabilité :

- effondrement de la compliance par baisse du taux de surfactant, de nature phospho-lipido-protidique.
- diminution de la capacité pulmonaire de diffusion (collapsus alvéolaire et existence d'hémorragies et d'oedème intra-alvéolaire avec désaturation artérielle et PCO_2 normale.

.../...

- modification de l'affinité du sang pour l'oxygène, provoquée par la CEC de sang citraté.

Dans notre série, nous avons eu 2 paralysies diaphragmatiques dont une bilatérale (obs. 8), toutes les deux en rapport avec la dissection du péricarde pour préparer la pièce intra-auriculaire.

Nous avons eu 3 atélectasies d'un lobe pulmonaire qui ont été régressives (obs. 13, 14, 19).

Les problèmes hématologiques sont essentiellement des troubles de l'hémostase ; leur gravité est due à la diminution des possibilités d'adaptation et de compensation de l'opéré qui risque de ne pouvoir supporter une réduction même modeste de son capital globulaire et plasmatique.

Ces troubles de l'hémostase reconnaissent 3 causes principales :

- anomalies de la coagulation : le plus souvent insuffisance de neutralisation de l'héparine ou "phénomène de relargage" imposant de répéter les contrôles de la coagulation ; mais aussi déficit en facteurs de coagulation qui peut être antérieur à l intervention et thrombopénie habituelle au décours d'un CEC.
- les troubles vasculaires avec augmentation de la fragilité et diminution de la rétractilité capillaire.
- fibrinolyse enfin ; la CEC modifiant le système plasminogène-plasmine.

Comme nous l'avons vu, il y a eu, dans notre série (obs. 1, 4 et 6), trois syndromes hémorragiques majeurs avec examen de la coagulation sensiblement normal, qui ont imposé deux fois une réintervention d'hémostase. Le syndrome hémorragique ayant continué par la suite, et ayant été un des facteurs du décès.

Ces 3 cas sont groupés dans le début de la série, et il est vraisemblable que la concentration et la quantité d'héparine utilisée pour purger les cathéters avaient une part de responsabilité dans le saignement.

La préparation hématologique pré-opératoire que subissent ces malades polyglobuliques maintient le saignement post-opératoire dans les limites habituelles des autres opérés sous CEC non polyglobulique.

Les troubles de l'équilibre hydroélectrolutique sont essentiellement :

- une rétention sodée
- une rétention d'eau, secondaire
- et une déplétion potassique dont l'hyperaldostéronisme semble la cause principale.

Ces désordres sont maximum dès le jour ou le lendemain de l'intervention et persistent en s'atténuant, jusqu'au 4°-6° jour, date habituelle d'une "crise urinaire".

Une insuffisance rénale aiguë peut survenir dans les suites immédiates de l'intervention. Elle peut être due :

. le plus souvent à une insuffisance circulatoire, insuffisance rénale fonctionnelle au début puis organique,

. mais aussi des désordres hydroélectrolytiques majeurs, une hémolyse, une coagulation intravasculaire, une infection. Nous n'avons pas eu d'insuffisance rénale aiguë dans nos suites opératoires.

Les problèmes neurologiques rencontrés relèvent de 2 causes principales :

- l'anoxie cérébrale par réduction du débit sanguin cérébral, par hypoxémie ou par arrêt cardiaque.
- l'embolie cérébrale, gazeuse le plus souvent, due à une purge insuffisante des cavités systémiques du coeur.
- exceptionnellement, on peut attribuer les troubles neurologiques post-opératoires à une hémorragie intracranienne, à un hématome sous-dural ou à un hypothermie trop rapide ou trop importante.

Cette atteinte compromet parfois lourdement le pronostic d'une intervention techniquement réussie, ce qui a été le cas dans l'observation 6.

Nous n'avons pas eu de problèmes infectieux, en dehors de la désunion partielle d'une cicatrice de sternotomie qui a cicatrisé de seconde intention.

.../...

Dans deux observations (11 et 21), nous avons noté un clylothorax apparaissant au bout de quelques jours. Ils ont guéri par ponctions, sans nécessiter d'intervention chirurgicale. Dans les 2 cas, il y avait en dissection du péricarde et résection pour en faire la pièce intra-auriculaire.

Parmi les enfants qui ont survécu à la période post-opératoire immédiate : 3 ont été perdus de vue (obs. 16, 17 et 49) après des suites immédiates excellentes.

La mortalité secondaire a été de 4 décès, soit 8 % (obs. 3, 6, 28 et 31).

Ces décès sont survenus avec des délais post-opératoires variables.

. Obs. 2 1 an et demi après le MUSTARD.

. Obs. 3 2 ans après.

. Obs. 28 2 ans et 10 mois après.

. Obs. 31 1 an et 7 mois après.

Les causes des décès sont variables : deux fois dans les suites d'une réintervention pour traiter une gêne au retour veineux pulmonaire :

. Obs. 2 Syndrome hémorragique incoercible.

. Obs. 3 inefficacité cardiaque à l'arrêt de la CEC.

Dans l'obs. 28 , on connaissait l'existence d'une sténose de la VCI, mais mort subite par oedème aigu pulmonaire, due à une sténose du retour veineux pulmonaire (vérifiée anatomiquement).

Enfin, dans l observation 31, devant un syndrome d'obstruction de la VCI et partiel de la VCS, tentative de reprise chirurgicale qui découvre une thrombose fraîche du système cave : l'intervention est donc impossible et on décide de mettre la malade au traitement anticoagulant. Le décès survient dans ce tableau de blocage cave complet.

La mortalité secondaire dans la statistique de MUSTARD est de 8 sur 87 cas, soit 9 %.

Les malades qui ont survécu n'ont pas été systématiquement réexplorés au point de vue hémodynamique. Seuls, ceux qui présentaient des troubles l'ont été.

.../...

Ainsi, 6 malades ont subi cathétérisme, angiographie ou les deux, dans les suites opératoires : un l'a été systématiquement (obs. 46) ; 5 l'ont été pour des troubles cliniques (obs. 7, 23, 25, 31, 41).

Ces explorations hémodynamiques ont permis d'étudier les troubles liés à la rétraction du patch.

En effet, qu'il soit en Dacron ou en péricarde, le patch subit des transformations : il se recouvre d'un néoendothélium, et au bout d'un certain temps on a rencontré des plaques de métaplasie cartilagineuse et de calcification en périphérie.

Expérimentalement la rétraction du patch peut lui faire perdre jusqu'à 50 % de sa surface ; l'extrapolation clinique est difficile, mais on peut admettre qu'il existe toujours une rétraction du patch au moins à sa périphérie.

Cette rétraction du patch qui peut être associée à une hypoplasie auriculaire droite liées aux adhérences péricardiques, a posé le problème de la croissance du coeur ainsi cloisonné. Il semble que cette croissance soit possible, surtout par l'augmentation de surface des parois auriculaires adjacentes au patch (R. STITT, W.T. MUSTARD et MOHRI H.).

DANIELSON a montré la croissance de patchs péricardiques utilisés pour remplacer la paroi droite de l'oreillette droite chez des porcs qui avaient une hypertension artérielle pulmonaire expérimentale.

Cette rétraction se produit dans les 2 ou 3 premiers mois qui suivent l'intervention. Elle est peut être favorisée par une infection au niveau du patch (J. STARK) ; son retentissement sur le retour veineux pulmonaire ou cave dépend de la forme que l'on a donnée initialement au patch.

Les complications liées à la rétraction du patch sont évoquées devant l'apparition des troubles cliniques variables :

- cyanose modérée avec désaturation artérielle.
- oedème en pèlerine avec bouffissure du visage, débord de la VCS à la radio.
- oedèmes de la partie inférieure du corps, marbrures, circulation veineuse collatérale, ascite, hépatomégalie.

- dyspnée d'effort, toux, signes d'oedème pulmonaire subaigü , avec grisaille pulmonaire diffuse, parfois révélé par une pneumopathie surajoutée.
- parfois seulement fatigabilité anormale.

C'est dire que la clinique ne permet pas d'avoir une idée précise des lésions. Un cathétérisme est nécessaire :

- par voie veineuse pour explorer les veines caves, l'ORVC, VEG voire AP, avec prise de pression et mesure des saturations.
- par voie artérielle rétrograde pour le VD, l'ORVP et les VP. On peut y associer une angiographie dans les veines caves.

L'analyse de ces données permet de distinguer :

- la désinsertion partielle du patch : désaturation artérielle avec shunt des VC vers l'ORVP et passage anormal de la sonde dans l'ORVP.
- l'obstruction veineuse systémique :
  - qui peut siéger sur la VCS en règle au niveau du goulet situé dans le plan du septum (la veine azygos peut assurer une suppléance, ce qui est un argument pour la respecter lors des procédés palliatifs chirurgicaux). Il existe un gradient de pression de 4 mm Hg ou plus entre VCS et ORVC ; l'image angiographique est parfois démonstrative.
- l'obstacle peut se trouver sur la VCI avec un gradient de pression VCI-ORVC avec image de défilé au dessus du diaphragme après l'abouchement des veines sus hépatiques.
- l'obstruction peut siéger sur les deux veines caves, et si le mécanisme est en règle une striction par le patch comme le montre l'angiographie, nous avons rencontré un cas (obs. 31) où l'obstruction était dûe à une thrombose surajoutée.
- enfin, obstacle veineux pulmonaire que montre la courbe de retraite des VP à l'ORVP ; il faut apprécier le gradient de pression intraauriculaire et le retentissement sur la pression artérielle pulmonaire. La sténose est plus délicate à voir sur l'angiographie.

.../...

L'association de ces différentes complications est possible et fréquente. Ainsi, dans notre série, nous avons rencontré 8 fois des problèmes liés à la rétraction du patch. Les cathétérismes post-opératoires n'ayant pas été systématiques, il est vraisemblable que de petites désinsertions isolées du patch sont restées méconnues, lorsqu'elles n entraînaient pas de retentissement clinique (autre qu'une cyanose discrète).

A l'opposé, ces complications liées à la rétraction du patch peuvent être redoutables : elles ont directement ou indirectement été responsables des 4 décès tardifs.

La conduite thérapeutique adoptée vis à vis de ces complications a été la suivante :

- en cas de désinsertion partielle isolée, sans retentissement clinique : pas d'indication opératoire. Si l'indication est portée pour une autre lésion ; on obturera les orifices qui sont en règle très petits, parfois multiples, avec des patchs de Dacron (obs. 2). La réfection complète du patch est parfois imposée par d'autres lésions (obs. 3 et 25).
- en cas de syndrome de compression cave : si l'état fonctionnel est bon, on temporise sous traitement diurétique déplétif et sous surveillance (obs. 7, 18, 23, 41) ; si cet état fonctionnel se détériore, on est alors amené à réintervenir pour supprimer la sténose, c'est-à-dire refaire complètement le patch en Dacron (obs. 25 avec un bon résultat). Une fois (obs. 31), la tentative de reprise a été interrompue par l'existence d'une thrombose fraîche des veines caves. Un traitement anticoagulant a procuré une minime amélioration transitoire, mais le décès est survenu dans un tableau de blocage complet des veines caves.

Par contre, la notion de gêne au retour veineux pulmonaire impose l'intervention en raison du risque vital qui existe :

- mort subite par OAP (obs. 28).
- insuffisance respiratoire aiguë par pneumopathie surajoutée.
- possibilité d'évolution d'une maladie vasculaire pulmonaire.

DANIELSON pui COOLEY notent chacun la survenue d'un cas d'hypertension artérielle pulmonaire au décours d'une intervention sans difficulté particulière, chez un malade dont la pression artérielle pulmonaire était normale avant l'opération. S'agit-il d'une maladie vasculaire pulmonaire dont l'évolution a été accélérée par l'hypertension veineuse pulmonaire ?

.....

Nous avons retrouvé une hypertension artérielle pulmonaire post-Mustard dans 2 observations (obs. 2 et 3) ; le pronostic de la réintervention est sombre puisque 2 fois l'enfant est décédé dans les suites immédiates :

- observation 2 ;découverte d'une chambre intermédiaire où se jettent toutes les VP avec désinsertions partielles du patch minuscules. Fermeture de ces orifices par des patchs de Dacron. Saignement incoercible et inefficacité cardiaque. Décès le lendemain.
- observation 3 : l'aspect anatomo-pathologique est identique avec une chambre intermédiaire recevant les VP, communiquant avec l'oreillette par un petit pertuis. Démontage complet du patch que l'on refait en Dacron. Inefficacité cardiaque en fin de CEC et décès sur table. La vérification montre une maladie vasculaire pulmonaire sévère.

Sur les 8 observations, où il y a eu des troubles liés à la rétraction du patch, nous remarquons que celui-ci était en péricarde 3 fois (obs. 2, 3 et 7) et en Dacron 5fois (obs. 23, 25, 28, 31 et 31).

- qu'il n'y a jamais eu d'élargissement auriculaire avec une pièce de péricarde.
- qu'enfin ces complications posent un problème psychologique majeur pour la famille de ces malades, car elles peuvent survenir dans les suites éloignées, acquérant alors le retentissement psychique d'un échec de l'intervention de correction.

L'avenir lointain de ces malades opérés n'est pas connu puisque la survie la plus longue est de 9 ans (G. I. CHAMPSAUR et W. T. MUSTARD).

Si les troubles du rythme rencontrés dans les suites immédiates persistent, ils ne sont que rarement gênant sur le plan fonctionnel ; TYNAN M. attire l'attention sur la survenue d'une insuffisance tricuspide, très fréquemment retrouvée dans une série sélectionnée (8 cas sur 11, dont 5 cas qualifiés de stade I, c'est-à-dire minime). W. T. MUSTARD n'en signale pas dans sa statistique.

L'étude de quelques TGV spontanément corrigées (H. KING, CUMMINGS) montre que l on voit parfois apparaître une insuffisance tricuspidienne lors de l'adolescence. Cette insuffisance peut être dûe à une malformation de la valvule,

.../...

éventuellement aggravée par la défaillance du VED et la dilatation de l'anneau.

Ce risque impose l'étude pré-opératoire du fonctionnement de la valvule et son examen per-opératoire pour éventuellement traiter une malformation tricuspidienne.

Au terme de ces suites opératoires, la mortalité globale, sur 50 cas. est de 7 malades soit 14 %. Sur les 43 survivants, 3 ont été perdus de vue après 1 mois de suites immédiates sans problème, nous avons :

- 28 bons résultats fonctionnels (activité normale ou presque).
- 10 résultats moyens (gêne lors des efforts).
- 2 mauvais résultats (gêne importante permanente).

Le recul post-opératoire va de 2 mois à 3 ans et 6 mois, avec une moyenne de 1 an.

CONCLUSIONS

L'étude de cette série de 50 observations d'enfants porteurs de TGV simple opérés suivant la technique de MUSTARD montre l'immense progrès fait dans le traitement de cette redoutable cardiopathie. Ce progrès peut être mis sur le compte :

- de la mise au point des techniques de traitement palliatif, notamment de l'atrioseptostomie de RASHKIND.
- de la meilleure exploration hémodynamique des patients.
- de l'amélioration progressive de la technique de MUSTARD.

Aussi les troubles du rythme graves (BAV et flutter auriculaire) ont pratiquement disparu des suites opératoires ; la rétraction de la pièce de cloisonnement et son corollaire de gêne aux retours veineux pulmonaire et cave, continue à poser des problèmes et justifie l'expérimentation de modifications techniques pour en limiter les conséquences.

Les résultats globaux de notre série sont éloquents : 7 décès; 28 bons résultats fonctionnels, 10 moyens et 2 mauvais résultats, avec un recul moyen de 1 an.

L'expérience plus ancienne de W. T. MUSTARD permet d'être optimiste : "the first intra atrial baffle operation at the Hospital for Sick Children (Toronto) was performed in May 1963. Nine years later this patient leads a normal life".

W. T. MUSTARD

May 1973.

OBSERVATIONS

LIM... Abdelouchad : observation 1.

Envoyé à 21 mois dans le Service, Cyanose ++++

S.S. 2/6 - 3° - 4° espace gauche - foie : 2 TD.

V2 - silhouette cardiaque typique de TGV.

R.S. HAD + HVD exclusive.

Hypotrophie ++

Cathé et angio : confirme TGV - double shunt à l'étage auriculaire et ventriculaire.

VCS : 16,7 vol.

OD : 21,8 vol.

VD : 25,3 vol.

Pression VG : 30/0 - 5

3 passages de ballonnet de RASHKIND : Po2 OG passe de 48 à 52 mm Hg.

Dans les suites, petits malaises. Etat inchangé.

Nouveau cathé 1 an après : confirme CIA - CIV douteuse.

P VG = 25 mm Hg de systolique.

Intervention de MUSTARD 5 mars 69 ; patch péricarde. Pas de C.I.V.
sinus coronaire dans l'oreillette recevant les veines caves.
Défibrillation spontanée.
Exsanguinotransfusion en fin de C.E.C.

Reprise le lendemain pour syndrome hémorragique. Ablation des cathéters auriculaires dont celui du côté recevant les V.C. est sorti. Hémothorax droit (450 cm3).

DCD 48 heures après, par troubles de la coagulation.

Vérification : pas de CIV, pas d'anomalie du patch, pas de malformation associée.

LAP... Marie-Thérèse : observation 2.

Cyanose découverte au 10ème jour de la vie. Cardiopathie assez bien tolérée.

A 2 ans, hémiplégie gauche. Cyanose +++

SS. 2/6 latéro sternal gauche.

V2 silhouette typique de TGV.

RS. HAD. HVD type égalité de pression.

Cathé et angio : TGV avec large CIA : (VCS 12,3 vol.
) OD 17,3 vol.
(

Nouveau cathé pour avoir les pressions dans l'AP :

VG : 35/0 - 6

AP : 20 - 10. (15)

Intervention de MUSTARD : 10 avril 69. Patch péricarde.

Sinus coronaire dans l'oreillette recevant les veines caves.

Suites : troubles du rythme supraventriculaire (jonctionnel).

constitution d'un syndrome d'HTAP.

I. C. D.

Cathé et angio 1 an et demi après MUSTARD -

Altération au niveau du patch auriculaire : rétraction et lâchage partiel des sutures - blocage mécanique des veines pulmonaires.

Pression VP gauche 44/30

ORVP 11/ 4

Passage anormal ORVP - ORVC

Réintervention : découverte d'une chambre intermédiaire où se jettent toutes les VP. Fermeture de communications interauriculaires par des petits patchs de Rhodergon. Fermeture de l'auriculotomie sur un patch de Dacron.

Reprise pour syndrome hémorragique dans la soirée. Pas de cause chirurgicale au saignement.

Suites opératoires : dominées par le saignement incoercible et inefficacité cardiaque. DCD le lendemain. Pas de vérification.

SAH..... Mimi - observation 3.

Cyanose immédiate, cardiopathie bien tolérée.

2 ans et 4 mois : cyanose nette.

SS 3/6 4° EICG.

V4 Hypervascularisation pulmonaire.

H AD + SVD.

Cathé et angio : diagnostic TGV avec CIA.

VCS : 6,5 vol.

OD : 7,9 vol.

Pression dans le V. G. : 44/0 - 6

Pas de passage dans l'AP.

Intervention de MUSTARD 28 mai 1969 - patch péricardique.

Sinus coronaire laissé dans l'O. R. VC (lambeau de cloison interauriculaire).

Suites : dissociation auriculo-ventriculaire avec rythme idioventriculaire.

Etat psychomoteur s'améliore.

Poussées d'IC.

Cathé et angio : HTAP majeure. Shunt volumineux de l'ORVC à l'ORVP.

Reprise 2 juin 71 - démontage complet du patch que l'on refait en Rhodergon.

Fermeture de l'auriculotomie sur un grand patch de Dacron.

Impossibilité d'arrêter la C.E.C. : inefficacité cardiaque.

Pression AP : 170/90 pour Ao : 100/60...

DCD sur table - vérification : modifications très importantes des artérioles pulmonaires : épaississement musculaire.

WEG... Eric - observation 4.

Cyanose immédiate.

Au 19ème jour : cyanose +++

SS discret 2°3° EICG.

V2.

RS HAD HVD

Diagnostic clinique de TGV. Indication de Blalock-Hanlon.

Suites : troubles de la ventilation (atélectasie + infection).

2 ans et demi : cyanose +++

SS 2/6 latéro sternal G

V1

RS. HAD. HVD.

Cathé et angio : confirme le diagnostic - CIA large.

VCS 13,8 vol.

OD 18,1 vol.

Pression VG : 40/5 - 8.

AP non cathétérisée.

Intervention de MUSTARD : 2 juillet 69 - patch péricarde.

Ostium coronaire dans l'ORVC.

Reprise pour hémorragie dans la soirée : petite artère pleurale qui saigne ; ligature.

DCD dans les suites opératoires immédiates : syndrome de bas débit cardiaque, aggravation inexorable. Vérification n'apporte pas d'explication.

GUY... Franck - observation 5.

Cyanose immédiate ++

Dans les premiers jours : SS 1 à 2/6.

V1 vascularisation pulmonaire à peine augmentée.

RS. HAD. HVD.

Au 12ème jour : indication de Blalock-Hanlon - PO2 avant 38 - Après 39 mm Hg

Suites satisfaisantes - diminution de la cyanose.

2ans et 9 mois : hypotrophie (9,6 kg).

Cathé et angio : confirme le diagnostic de TGV.

Seule communication CIA du B.H. VCS : 12,3 vol.

OD : 15 vol.

VD : 17,6 vol.

Pression VG = 44/5 (12.)

AP = 30/12

2 ans et 10 mois - intervention de MUSTARD. (8 octobre 69). Patch péricarde.

Agrandissement de l'orifice du sinus coronaire vers l'OG.

Placé dans l'O.R.V.C. par lambeau de cloison interauriculaire.

Suites simples : R.S. Pas d'I.C. - enfant rose.

2 ans après MUSTARD (âge : 5 ans, décembre 71) - bon état général

Rythme jonctionnel - hypotrophie discrète.

5 ans et 7 mois : auscultation normale - rythme jonctionnel à 65 - pas de cyanose.

6 ans et 4 mois - état très satisfaisant.

Recul : 3 ans et 6 mois.

BRO... Francis - observation 6.

Diagnostic de TGV immédiat - cyanose +++

SS. 1/6 3° - 4° EICG

V1. Vascularisation pulmonaire normale.

RS. onde P normale - petite HVD.

A l'âge de 1 jour : Blalock-Hanlon - PO2 avant : 25 - Après 88.

Suites simples.

A l'âge de 2 ans et demi : bon développement - cyanose +

V2 RS HAD. SVD modérée.

.../...

Cathé-angio : confirme le diagnostic de TGV. Volumineuse CIA.

VCS : 12,9 vol.

OD : 15,9 vol.

Pression VG : 30/2 AP non cathétérisée.

A l'âge de 3 ans : intervention de MUSTARD.

Patch péricardique.

Agrandissement du sinus coronaire vers l'OG.

Lambeau de cloison interauriculaire le place dans l'O.R.V.C.

Suites : pas de réveil post-opératoire - coma profond avec vasoplégie, polyurie, et hypothermie évoquant une embolie gazeuse cérébrale per opératoire . DC.

Vérification : lésions cérébrales corticales très sévères d'anoxie aiguë...

BAR... Marie : observation 7.

Cyanose : 12 h après la naissance.

Diagnostic de TGV évoqué. Atrioseptostomie de RASHKIND à la 36° heures. Cyanose modérée. Bon état général - prends du poids - pas d'IC

A 1 an et demi, apparition d'une dyspnée d'effort - cyanose importante - petit SS latérosternal G. B2 un peu fort.

HAD. HVD exclusive.

V1 - vascularisation pulmonaire sensiblement normale.

Cathé - angio : 2 ans et 6 mois - TGV avec CIA.

VCS = 16,5 vol.

OD = 17,9 vol.

PVG = 30/10 PAP = 20/10 (15.)

L'angio fait suspecter un canal artériel.

Nouveau cathé et angio 1 mois après : pas de canal, pas de CIV.

Hémiplégie D 2 jours après, régressive.

Cyanose ++ SS. latérosternal G : 2/6.

V1 surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HAD. HVD.

.../...

Intervention de MUSTARD (2 ans et 8 mois) patch péricardique - orifice du sinus coronaire placé dans l'O. R. V. C. , en utilisant un lambeau de cloison septale.

Suites : RS au 7ème jour - paralysie diaphragmatique D. Pas d'IC - cyanose très modérée.

3 ans et 2 mois - va bien - troubles du rythme sans gravité.

4 ans et 1 mois - cyanose ++ et fatigabilité ++

4 ans et 5 mois - bon état - cyanose - surcharge hilaire pulmonaire.

5 ans et 5 mois - apparition d'un souffle diastolique - R. Jonctionnel.

5 ans et 10 mois - bonne tolérance fonctionnelle - RN supérieur.

Cathé : passage de la VCS dans l'ORVP par un orifice situé à la jonction VCS. OD - shunt D. G. à travers le patch

VCS = 6

ORVC = 7/-2 (0)

Pression AP normale 20/7 (12)

Reflux dans l'azygos vers la VCI ; passage VCI - ORVC libre.

Recul : 3 ans et 2 mois.

FOU... Eric - observation 8.

Cyanose immédiate - détresse respiratoire.

Diagnostic de TGV évoqué ; SS 1/6 latéro sternal G.

V1. Pédicule étroit - hypervascularisation pulmonaire.

RS. Discrète HAD. HVD.

A 3 jours : Blalock-Hanlon - amélioration très nette.

Retour dans le Service à 26 mois - cyanose ++ hypocratisme +

déformation thoracique SS/ latéro sternal G. 1/6 B2 un peu fort au FP.

V1. Forte surcharge vasculaire pulmonaire.

Cathé - angio : confirme le diagnostic de TGV. Volumineuse CIA.

VCS 10,6 vol.

OD 14,9 vol.

PVG = 35 / 0 et 5.

A l'âge de 28 mois : intervention de MUSTARD.

Patch péricardique.

Agrandissement du sinus coronaire vers l'OG.

Lambeau de cloison interauriculaire le place dans l'O. R. V. C.

Suites : RS = 90 avec quelques épisodes de bradycardie.

.../...

Paralysie diaphragmatique bilatérale, difficulté de sevrage du respirateur (7 semaines) - pas d'IC.

Résultat immédiat satisfaisant.

48 mois : pas de cyanose - auscultation normale - RS et RN lent.

Petite surcharge vasculaire pulmonaire des hiles.

60 mois : RS et RN lent - état stable - va très bien - recul : 32 mois.

LER... Bruno - observation 9.

Cyanose immédiate, disparaît et réapparaît au 18ème jour.

6ème semaine : cyanose d'accentue +++ bronchite.

RR. 160 SS latéro sternal G 3/6.

V3. hypervascularisation pulmonaire.

RS. HAD. HVD.

Atrioseptostomie de RASHKIND : amélioration immédiate.

2 ans et 8 mois : cathé et angio - confirme TGV avec volumineuse CIA.

VCS : 9,3 vol.

OD : 11,5 vol.

PVG : 25/4 et 6.

Cyanose ++ SS. latéro sternal G 2/6 B2 fort au FP.

V3 - surcharge vasculaire importante.

RS. HAD. HVD modérée.

2 ans et 9 mois : intervention de MUSTARD.

Patch péricardique.

Sinus coronaire agrandi vers l'OG et placé dans l'ORVC par un lambeau de cloison interauriculaire.

Suites : simples - RS. pas d'IC/

3 ans et 1 mois : retard psychomoteur très important - excellent état cardiovasculaire.

5 ans : pas de cyanose - pas de troubles du rythme - pas de défaillance cardiaque - retard psychomoteur.

Recul : 2 ans et 4 mois.

SWI... Sophie - observation 10 -

Cyanose immédiate - TGV soupçonnée vers le 5ème jour.

Polypnée - petit SS 2°3° EICG - gros foie.

V1 - vascularisation pulmonaire normale.

RS. HAD et HVD modérée.

9ème jour : Atrioseptostomie de RASHKIND - confirme TGV.

PaO2 avant : 21 après 70 mm Hg.

Très bon résultat immédiat.

Cathé - angio : à 2 ans - TGV avec large CIA.

VCS 11,9 vol.

OD 15,5 vol.

PVG = 30/0 et 5 PAP : 15/6 (13.)

Rapport des débits : 4 rapport des résistances : 0,10.

2 ans et 4 mois : intervention de MUSTARD.

Patch péricardique - sinus coronaire agrandi vers l'OG et placé dans l'ORVC.

Suites : RS avec quelques extrasystoles, après RN. pas de cyanose.

Foie ITD. Résultat immédiat très satisfaisant.

3 ans et 4 mois : rose - auscultation normale - R. nodal inférieur.

Coeur de volume normal.

4 ans et 4 mois ; va bien - coeur volume normal - RN à 90.

5 ans et 10 mois : très rose - foie volume normal - rythme nodal régulier - aucun signe de compression veineuse.

Recul : 3 ans et 6 mois.

SAV... David - observation 11.

Cyanose immédiate - pas de souffle - hypervascularisation pulmonaire.

Atrioseptostomie de RASHKIND au 6ème jour ; confirme la TGV.

P02 avant : 16 après : 23 mm Hg.

Disparition de la cyanose qui réapparaît un an après.

A 22 mois : cyanose + SS 2/6 B2 fort foie 2 TD.

RS. SVD.

Silhouette de TGV typique.

.../...

Cathé - angio : TGV avec CIA large.

VCS 10,6 vol.

OD 15,5 vol.

PVG = 35/5 et 11

PAP = 25/10.

A 2 ans : intervention de MUSTARD.

Patch péricardique - sinus coronaire ouvert vers l'OG et placé dans l'ORVC. par un lambeau de cloison septale.

Suites : rose - rythme lent - pas d'IC - résultat immédiat satisfaisant.

2 ans et 1 mois : apparition d'un chylothorax - alternance RS et RN.

3 ans et 4 mois : rose - va bien - flutter 2/1 à 150 puis RS avec pause sinusale et échappement jonctionnel.

4 ans et 4 mois : rose - RS et RN lent - bon développement - volume cardiaque normal.

Recul : 2 ans et 6 mois.

ROU... Reine - observation 12.

Cyanose immédiate - diagnostic de TGV à 12 jours - apparition brutale de polypnée, pâleur, imposent le passage en réanimation.

Atrioseptostomie de RASHKIND au 14ème jour : confirme la TGV.

P02 avant : 26 mm Hg; après 41 mm Hg.

Bon résultat immédiat.

A 3 ans : cyanose +++ - SS. 1/6 latéro sternal G. B2 très fort au FP.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HAD. SVD. - enfant hypotrophique.

Cathé - angio - TGV avec CIA.

VCS : 12,2 vol.

OD : 14 vol.

PVG = 30/0 et 8.

PAP = 24/13 (18)

3 ans : intervention de MUSTARD - patch péricardique.

Découverte d'une minuscule CIV sous la valve septale de la tricuspide, musculaire, fermée par un point en U - orifice du sinus coronaire placé dans l'ORVC par un lambeau de cloison interauriculaire.

.../...

Suites : rythme rapide non sinusal - puis flutter auriculaire, traité on obtient une dissociation A.V. à 100 - syndrome de rétention hydrique - paralysie diaphragmatique D.
Troubles du rythme : arythmie par FA, puis RS, tachysystolie auriculaire 2/1, RN : wandering pace-maker.
3 ans et 8 mois : excellent EG - tachycardie jonctionnelle 300 avec bloc 2/1.
3 ans et 10 mois - tentative infructueuse de régularisation par choc électrique.
4 ans et 2 mois - rose - vascularisation pulmonaire forte - persistance tachycardie.
5 ans et 8 mois - rythme rapide - volume du coeur identique - foie ITD.
6 ans et 2 mois - rythme moins rapide (120) - état stationnaire - pas de CVC.
Recul : 3 ans et 2 mois.

BEN... Latifa - observation 13.

Cyanose immédiate - diagnostic de TGV fait 1 mois après.

SS 5°EICG - B2 sec - hypervascularisation pulmonaire.

1 mois ; intervention de Blalock-Hanlon.

Cyanose diminue beaucoup.

Jusqu'à 2 ans et 10 mois ; bon développement - cyanose ++.

Cathé - angio : 3 ans et 4 mois. TGV avec large CIA.

VCS 14 vol.

OD 25 vol.

PVG = 32/0 PAP 35-19 (23.)

Gradient de pression dans le VG. Doute sur CIV.

3 ans et 7 mois : cyanose ++ dyspepsie d'effort ++

SS Latérosternale G. 3/6

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS Hypertrophie biauriculaire modérée SVD

Intervention de MUSTARD : pas de CIV. Patch de péricarde

Orifice du sinus coronaire agrandi vers l'OG et placé dans l'ORVC.

Suites : troubles du rythme - bradycardie puis tachycardie nodale - trouble ventilation du sommet G.

Rose - pas d'IC. RN.

.../...

4 ans et 8 mois : RN - pas de cyanose - volume cardiaque = V2.

5 ans et 2 mois : aspect fatigué - toux ++ - suspicion de compression des VP, non confirmée par Radio du thorax.

5 ans et 9 mois : RN lent - quelques extrasystoles - encombrement bronchique.

6 ans et 1 mois : RN lent - V1 - diminution de l'encombrement bronchique.

Recul : 2 ans et 6 mois.

SYL... Véronique - observation 14.

Cyanose à la 7ème heure - auscultation normale - pédicule étroit - axe droit TGV suspectée.

Cathé + atrioseptostomie de RASHKIND - au 4ème jour - confirme TGV.

P02 passe de 39 à 42.

Cyanose décroit - développement satisfaisant.

Cathé - angio à 2 ans - TGV avec large CIA.

VCS 9,6 vol.

OD 13,5 vol.

PVG = 32/0 et 6.

2 ans et 2 mois : cyanose +++ dyspnée +.

SS. 1/6 au FP.

V2 hypervascularisation pulmonaire.

RS. HAD. SVD.

Intervention de MUSTARD - patch péricardique - orifice du sinus agrandi vers l'OG et placé dans l'ORVC.

Suites : rose - atélectasie du sommet D - pas d'IC. RS

3 ans et 8 mois - RS pas de cyanose - poumons normaux.

Recul : 1 an et 6 mois.

LES... Stéphane - observation 15

Cyanose immédiate - TGV évoquée.

Auscultation normale - V1 pédicule étroit - HVD modéré.

2 jours ; cathé et atrioseptostomie de RASHKIND - confirme le diagnostic. cyanose disparaît.

A 3 mois et demi : cyanose +++ - malaise - intervention de BIALOCK-HANLON.

Cyanose reste identique - pronostic très réservé.

A 2 ans : cyanose +++ SS. latéro sternal G 3/6 B2 augmenté au FP.

V2 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HAD. HVD. Enfant chétif - retard psychomoteur.

Cathé - angio : TGV + CIA qui paraît large, bien qu'il n'y ait pas d'enrichissement dans l'OD = 10,8 vol. VCS : 10 ,6 vol.

PVG 42/0 et 6 PAP = 36/17 (24)

30 septembre 70 (2 ans) - intervention de MUSTARD modifiée :

Patch péricardique trapezoïdal - patch de Rhodergon en forme de D au niveau VCI - sinus coronaire se jette dans l'ORVP.

Suites simples : pas d'IVD Pas de cyanose - foie : ITD.

R.N. supérieur puis dissociation isorythmique avec wandering pace-maker

Troubles du rythme bien tolérés.

A 3 ans et 9 mois : rose - poumon un peu hypervascularisé.

Alternance RS et RN lent.

Recul : 1 an et 9 mois.

AUB... Olivier - observation 16.

Cyanose au 4ème jour - Angio-cathé et atrioseptostomie de RASHKIND au 5ème jour.

Légère amélioration.

Croissance lente - crises convulsives.

A 8 mois : ralentissement croissance et augmentation de la cyanose - intervention de BIALOCK-HANLON - amélioration modérée.

A 10 mois, cathé-angio : TGV avec grosse CIA VCS 10,1 vol.

OD 14,5 vol.

.../...

PVG = 42/0 et 3.

A un an = cyanose ++ SS latérosternal G 2/6. B2 normal.

V1 Hypervascularisation pulmonaire.

RS. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch péricardique.

Patch de Rhodergon en D au pied de la VCI.

Orifice du sinus dans l'ORVP.

Patch d'élargissement sur l'auriculotomie.

Suites : cyanose ++ RR= 150, non sinusal.

Saignement par drain pleural D - hémostase normale.

Reprise le lendemain : petite hémorragie sur le péricarde.

Suites simples - RN alternant avec RS : 120 - Pas d'IC.

Résultat immédiat satisfaisant.

Perdu de vue ensuite.

Recul : 1 mois.

FOU... Jacques - observation 17.

Cyanose immédiate - SS discret à l'endapex - hypervascularisation pulmonaire

TGV évoquée - Au 6° jour ; intervention de BLALOCK-HANLON.

Cyanose discrète - paralysie diaphragmatique.

Cardiopathie assez bien tolérée.

Cathé - angio : 2 ans et 2 mois - TGV avec CIA.

PVG = 52/3 PAP = 22/14.

4 ans : cyanose ++ dyspnée + SS. 4/6 bruits normaux.

V1 Hypervascularisation pulmonaire.

Surcharge biauriculaire - SVD modérée.

Bon état général.

Intervention de MUSTARD : 4 ans et 2 mois - patch péricardique.

Patch de Rhodergon au pied de la VCI.

Suites : rose - RS avec épisodes de RN - syndrome inflammatoire post-péricardotomie

V1 Foie ITD - résultat immédiat très satisfaisant.

Perdu de vue ensuite.

Recul : 1 mois.

YAN... Kamal - observation 18.

Cyanose découverte après plusieurs jours, discrète.

SS. latéro sternal G.

Gros coeur - vascularisation pulmonaire normale.

HVD discrète -

Cathé confirme le diagnostic de TGV avec CIA et CIV, et gradient de pression VG - AP - contre indication à un geste palliatif.

1 an : bon état général - cyanose moyenne - forte augmentation du volume cardiaque.

2 ans : cyanose modérée - pas d'IC.

2 ans et 6 mois ; SS 3/6 - B2 claqué

V2 HVD

Cathé - angio : TGV avec CIA large VCS 15,6 vol.

OD 19,4 vol.

PVG = 50/3 et 13 PAP : 40 - 10.

Petite CIV et légère sténose sous valvulaire pulmonaire.

4 ans et 2 mois - intervention de MUSTARD. patch péricardique.

Patch de Rhodergon au pied de la VCI - sinus coronaire dans l'ORVP.

Patch d'élargissement sur l'OD. Pas de CIV.

Suites : petite IC. résultat immédiat très satisfaisant.

5 ans : rose - coeur augmenté de volume.

5 ans et 5 mois : rose - sténose vasculaire pulmonaire - résultat clinique excellent.

6 ans et 8 mois : RN SVD bon aspect - V1 - importante dilatation

VCS : Sténose veineuse ? bien supporté cliniquement.

Recul : 2 ans et 5 mois.

SAU... Sylvain - observation 19.

Cyanose immédiate, modérée - aucun problème pendant 2 ans.

2 ans : cyanose intense, SS peu intense latéro sternal G, SV D++ V1

Diagnostic TGV avec septum IV intact.

Cathé-angio : 2 ans et 3 mois : TGV avec CIA VCS 8,5 vol.

OD 11 vol.

PVG = 28/3 et 8 Débit pulmonaire : 12 l $\frac{DP}{DS} = 1,7$ RP ↖ 1,5

Débit systémique : 7 l RS = 9,9

2 ans et 6 mois : intervention de MUSTARD - patch péricardique.

Petit patch de Rhodergon au pied de la VCI - sinus dans l'ORVP.

Suites : trouble ventilation sommet D, régressif.

Petite thoracotomie antérieure pour ablation d'un cathéter auriculaire cassé.

RS. rose pas d'IC.

4 ans et 2 mois : résultat parfait - aucun signe de sténose veineuse ni pulmonaire ni cave.

Recul : 1 an et 8 mois.

GUI... Isabelle - observation 20.

Cyanose intense immédiate - pas de souffle - surcharge vasculaire pulmonaire.

TGV évoqué - cathé-angio au 4ème jour, confirme le diagnostic - Atrioseptostomie de RASHKIND : cyanose diminue.

1 an et 4 mois : cyanose très discrète - SS 2/6 2° EICG - HAD HVD V1 grande hypotrophie.

1 an et 10 mois : épisodes bronchiques ++ Cathé-angio;

TGV + CIA VCS 10,7 vol.

OD 12,2 vol.

PVG = 30/0 PAP = 15/5

2 ans et 2 mois ; intervention de MUSTARD - patch péricardique.

Patch de Rhodergon au pied de la VCI - sinus dans l'ORVP.

Patch d'élargissement sur l'auriculotomie.

.../...

Suites : petite IC : foie 2TD RS. V2 Assez bon état général.

Ultérieurement cyanose discrète - nombreuses poussées d'IC.

3 ans et 8 mois : rose - foie 2TD - RS. HVD. V2.

Recul :1 an et 6 mois.

THO... Laurent - observation 21.

Cyanose - atrioseptostomie de RASHKIND dans les premiers jours.

6 mois :intervention de BLALOCK-HANLON : efficace - cyanose peu importante.

2 ans et demi : cathé-angio - TGV avec CIA VCI 13,9 vol.

OD 17,6 vol.

PVG 40/0 et 4 PAP 17/7 Rapport des résistances 0,05.

2 ans et 10 mois : cyanose + SS. latéro sternal G 2/6.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HBA modérée. BID HVD.

Intervention de MUSTARD. patch péricardique - petit patch de Dacron au pied de la VCI. Sinus coronaire dans l'ORVP.

Suites : RN puis bradycardie avec dissociation auriculoventriculaire - chylothorax, se tarit sans ponction.

4 ans et 6 mois : va bien - gros coeur et surcharge vasculaire pulmonaire - arythmie supraventriculaire type wandering-pace maker.

Recul : 1 an et 8 mois.

PAN... Stéphane - observation 22.

Cyanose dans les premiers jours - atrioseptostomie de RASHKIND au 4ème jour.

BAV complet transitoire - intervention de BLALOCK-HANLON à 1 mois - très bonne amélioration clinique - cyanose modérée sans IC.

Développement psychomoteur et staturo pondéral normale.

Cathé-angio: 1 an et 5 mois - TGV avec mixique auriculaire de 4 volumes.

PVG = 27 mm Hg PAP = 25 mm Hg.

.../...

$\frac{DP}{DS} = 2$ $\frac{RP}{RS} = 0,075$

1 an et 10 mois : intervention de MUSTARD - patch péricardique.

Patch de Rhodergon au devant de la VCI - sinus dans l'ORVP.

Patch d'élargissement sur l'auriculotomie.

Suites : rose - RS. pas d'IC. Excellent résultat immédiat.

3 ans et 2 mois : rose - SVD identique - RS. V1.

Recul : 1 an et 4 mois.

POI... Alain - observation 23.

Cyanose au 6ème jour, discrète.

1 mois : cyanose ++ SS. 4/6 - V2 - hypervascularisation pulmonaire.

HAD. HVD.

Diagnostic clinique : TGV avec CIV.

1° Cathé - confirme TGV mais pas de CIV - atrioseptostomie de RASHKIND.

2 mois : augmentation de la cyanose - intervention de BLALOCK-HANLON :

PAP = 30/20 (25)

10 mois : 2° cathé et angio : pas de CIV

25 mois : 3° cathé et angio : très petite CIV à faible débit.

PVG = 30/0 15.

30 mois : cyanose ++ SS latéro sternal G bas situé 4/6.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HAD HVD.

Intervention de MUSTARD - pas de CIV. Patch de Dacron élastique selon la technique de Mac Goon - Sinus dans l'ORVP.

Suites : RN. petite IC. Résultat immédiat satisfaisant.

40 mois : apparition d'un syndrome cave supérieur et inférieur. Régressif sous traitement médical.

41 mois : cathé - rétraction du patch : sténose des 2 VC; surtout la VCS.

45 mois : amélioration nette cliniquement.

49 mois : pas d'odème - foie ITD. Peu gêné sur le plan fonctionnel.

Cyanose très discrète. RS et RN - on décide la temporisation avant de se décider à réintervenir.

59 mois : état amélioré - pas d'indication de réintervention dans l'immédiat.

Recul : 29 mois.

.../...

GRE... Michèle - observation 24.

Cyanose dans les premiers jours - pas de souffle - hypovascularisation pulmonaire - HAD + HVD.

Au 13° jour : cathé - TGV à système intact.

Atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration immédiate puis réapparition cyanose, qui s'accentue.

A 6 mois, intervention de BLALOCK-HANLON.

2 ans et 10 mois : cathé-angio : TGV avec CIA.

3 ans et 4 mois : cathé-angio : Mixique de 4 vol. à l'étage auriculaire.

PVG = 25/0 et 5 PAP = 14 - 6 (10)

$\frac{RP}{RS} = 0,02.$

3 ans et 7 mois : cyanose ++ Pas de souffle.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire. HAD + HVD.

Intervention de MUSTARD - patch Dacron extensible - sinus dans l'ORVP.

Suites : simples ; RS. pas d'IC - excellent résultat immédiat.

5 ans et 4 mois : résultat excellent - pas de cyanose, pas de dyspnée.

Vie normale, très active - petite accentuation d'opacités hilaires. RS.

Recul : 1 an et 9 mois.

PRA... Tiphaine - observation 25.

Cyanose immédiate ++ SS 1/6 HVD. Hypervascularisation pulmonaire.

Cathé le 6ème jour - confirme TGV. PVG = 35/0 et 5.

Atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration immédiate peu évidente.

A 2 mois : intervention de BLALOCK-HANLON - pneumothorax multiples à G.

Résultat immédiat moyen.

1 an et 6 mois : cathé - angio CIA large.

PVG = 30/0 et 8 PAP = 27/9 (15)

$\frac{DP}{DS} = 1,75$ $\frac{RP}{RS}$ 0,1

2 ans : cyanose ++ SS 1/6.

V1 surcharge pulmonaire moyenne

SVD

.../...

Intervention de MUSTARD - patch de Teflon - sinus coronaire côté ORVP.

Suites : très simples - cyanose + RS mais R. jonctionnel la nuit.

3 ans : syndrome cave supérieur - angio : désinsertion partielle du patch.

Reprise de MUSTARD : patch rétracté - nouveau patch de Dacron entièrement refait - patch de Dacron sur l'auriculotomie.

Suites : tachycardie supra-ventriculaire et ES. puis RN.

Pas de cyanose - oedème à disparu - mais cyanose réapparaît.

Veinographie de contrôle : chenal cave inférieur rétréci, filiforme -

VCS semble normale.

Bradycardie par bloc sinoauriculaire - état précaire.

4 ans : pneumopathie aiguë dyspnéisante - cyanose modérée -

Foie 4 TD. CVC thoraco - abdominale haute - cardiomégalie V1.

R. jonctionnel.

Recul : 2 ans.

VAN... Myriam - observation 26.

Cyanose importante - pas de souffle.

1 an et 7 mois : SS 2/6 V1. HAD + HVD.

2 ans = état identique - bonne tolérance.

3 ans : amélioration fonctionnelle.

4 ans : cathé-angio reporté.

4 ans et 9 mois : nombreuses angines et rhinopharyngites.

7 ans : TGV avec CIA très large VCS = 11,3 vol.

OD = 16,6 vol.

PVG = 43/5 $\frac{DP}{DS} = 7$ $\frac{RP}{RS} = 0,04.$

9 ans : bonne tolérance.

11 ans : cathé-angio PAP = 26/7 12.

Cyanose + SS latéro sternal G 3/6.

V2 forte surcharge pulmonaire.

HBA HVD.

.../...

11 ans et 6 mois : intervention de MUSTARD - patch de Téflon élastique.

Suites très simples : pas d'IC. RS.

12 ans : va très bien - hypervascularisation pulmonaire a disparu.

RS. V2 transformée sur le plan fonctionnel.

Recul : 6 mois.

DEL... Jean-François - observation 27.

Cyanose immédiate - auscultation normale - hypervascularisation pulmonaire.

Cathé-angio au 4° jour : TGV avec CIA - atrioseptostomie de RAHSKIND - amélioration transitoire.

5 semaines : intervention de BLALOCK-HANLON - bon résultat immédiat.

Bonne courbe de poids.

Cathé et angio à 22 mois - mixique de 3,9 vol. dans l'OD.

PVG = 38/3 et 12 double après l'angio : 70/0 et 8.

PAP = 30/15 (20)

Cyanose ++ SS. latéro sternal G 2/6

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

RS. HAD. HVD.

2 ans et 1 mois : intervention de MUSTARD - patch de Téflon élastique.

Sinus coronaire du côté ORVP - fermeture de l'auriculotomie sur un patch péricardique . NB : pression dans la VCS reste élevée.

Suites : RS. Foie ITD. Purpuras post-opératoire - pas de cyanose.

2 ans et 6 mois : amélioration fonctionnelle ++ pas de cyanose.

Pas d'IC Pas de syndrome cave supérieur. RS.

3 ans et 2 mois : état très satisfaisant - rose - pas d'obstruction veineuse - coeur volume normal.

Recul : 1 an et 3 mois.

GAS... Fabrice - observation 28.

Cyanose importante d'emblée - hypervascularisation pulmonaire.

Au 3° jour, début d'IC. - cathé par voie artérielle ombilicale.

TGV avec canal artériel - par la veine fémorale, atrioseptostomie de RASHKIND - cyanose diminue, puis réapparaît.

.../...

Au 8° jour : nouvelle atrioseptostomie de RASHKIND -

Devant l'absence d'amélioration, on décide de faire une intervention de BLALOCK-HANLON - rose.

3 mois : discrète cyanose.

1 an et 3 mois : hémiplégie droite - thrombose totale de la sylvienne.

1 an et 6 mois : cathé angio : PVG = 52/0 (25.)

2 ans : cyanose ++ SS. 1/6 au FP.

V2 Surcharge vasculaire pulmonaire +

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de Téflon élastique - sinus coronaire du côté ORVP.

Suites : R. jonctionnel - petite IC. - résultat immédiat satisfaisant.

2 ans et 9 mois : apparition d'un syndrome cave supérieur - gradient VCS - OD : 25 mm Hg - très belle sténose à l'angio et reflux azygos majeur.

2 ans et 10 mois : OAP par sténose des VP. DCD.

Vérification : sténose VCS serrée - pas de sténose VCI - Sténose des VP s'abouchant par un petit orifice dans l'ORVP.

SEP... Florence - observation 29.

Cyanose immédiate - atrioseptostomie à l'âge de 2 jours.

9 mois : cyanose ++ - dyspnée ++ . SS 2/6 latéro sternal G.

V1 Surcharge vasculaire hilaire. HVD.

Intervention de BLALOCK-HANLON - PAP : 30/15 PAO : 90/50.

Cyanose persiste.

18 mois : cathé-angio - PVG = 30/0 VCS = 13,3 vol.

OD = 17,6 vol.

20 mois : intervention de MUSTARD - patch Téflon élastique.

Fermeture de l'auriculotomie sur patch d'élargissement (péricarde).

Suites : rose - IC - R. Nodal supérieur.

21 mois : pas de cyanose - alternance RS et R. jonctionnel.

26 mois : résultat excellent - pas de cyanose - V1 - Pas d'IC.

PEL... Nathalie - observation 30.

Cyanose immédiate - atrioseptostomie de RASHKIND au 1° jour de la vie.

Aggravation progressive de la cyanose.

1 ans : cathé angio - TGV avec CIA mixique de 1,8 vol. dans l'OD.

PAP : (9) PVG = 56/0 et 9 - gradient VG-AP.

1 an et 1 mois : cyanose ++ SS latéro sternal G 2/6.

V1 Poumons plutôt clairs.

HAD. HVD.

Intervention de BLALOCK-HANLON - PAP = 20/15 bien pulsée.

Dans les suites : pneumothorax droit et paralysie diaphragmatique droite.

Bonne tolérance malgré cyanose+

21 mois : intervention de MUSTARD - patch Dacron élastique - orifice sinus coronaire du côte ORVP.

Suites : RS. Foie ITD. V1 Cyanose disparue - résultat immédiat satisfaisant.

31 mois : V1 pas de surcharge vasculaire pulmonaire - E.S. auriculaires.

37 mois : état fort satisfaisant - pas de cyanose - alternance =

Rythme para sinusal et jonctionnel.

Recul : 1 an et 4 mois.

GUI... Lucie - observation 31.

Cyanose immédiate ++ Oedèmes périphériques - foie 2 TD - pas de souffle.

V0.

14° jour : cathé - TGV + CIA Atrioseptostomie de RASHKIND -

Cyanose inchangée.

7 mois et demi : hémiplégie gauche.

9 mois : intervention de BLALOCK-HANLON - cyanose diminue -

Persistance des séquelles neurologiques de l'hémiplégie gauche.

2 ans : Cathé-angio : TGV avec mixique de 8 vol. dans l'OD.

.../...

PVG = 30/0 (6) PAP = 20/8 (9)

$\frac{DP}{DS} = 2,1$ $\frac{RP}{RS} = 0,02.$

2 ans et 5 mois : cyanose ++ SS. 1/6

V2 surcharge vasculaire.

HAD. HVD.

Hypotrophie avec retard psychomoteur.

Intervention de MUSTARD - patch Dacron élastique - sinus coronaire côté ORVP.

Suites : simples RS. pas d'IC/

3 ans : poussée d'IC avec gros foie - pleurésie gauche.

Syndrome de compression cave supérieur et inférieur clinique confirmé par l'angio - V1 . vascularisation pulmonaire un peu diminuée à gauche.

3 ans et 2 mois : tentative de reprise chirurgicale - thrombose fraîche des veines caves - arrêt de l'intervention et mise sous anticoagulants.

3 ans et 5 mois : Angio : thrombose complète du système cave inférieur.

Aucun geste chirurgical possible.

3 ans et 7 mois : état précaire - cyanose importante - surcharge vasculaire pulmonaire bilatérale.

4 ans : décès dans un tableau de blocage cave. (1 an et 6 mois).

DEK... Eric - observation 32.

Cyanose à la 24° heure - pas de souffle - diagnostic et TGV porté.

Cathé-angio le 2° jour : confirme le diagnostic - atrioseptostomie de RASHKIND.

Cyanose s'atténue.

19 mois : aucun trouble fonctionnel - Cathé - angio = large CIA.

PVG = 20/0 5 PAP = 20/7 (10)

$\frac{DP}{DS} = 0,8$ $\frac{RP}{RS} = 0,19$

24 mois : cyanose ++ SS. latéro sternal G 2/6

V1 Surcharge vasculaire +

HAD HVD

Intervention de MUSTARD - patch de Dacron.

Sinus côté ORVP.

.../...

Suites : dissociation auriculoventriculaire avec rythme ventriculaire lent, puis RS. pas d'IC. V1 Résultat satisfaisant.

28 mois : amélioration EG. - malaise lié à bradycardie, mais RS ou para sinusal habituellement - petite IC - Vo -

Recul : 4 mois.

PET... Eric - observation 33.

Cardiopathie bien tolérée dans les premières années.

Cathé à 7 ans : TGV avec RVPA - CIA de grande dimension.

8 ans : cyanose ++ - pas de souffle.

8 ans et 3 mois - cathé-angio : TGV avev CIA large (4,3 vol).

PVG = 25/0 3. PAP = 25/15 (20)

$\frac{DP}{DS} = 7,8$ $\frac{RP}{RS} = 0,003$.

8 ans et 4 mois : thrombose splénique probable avec fièvre..

Malaise anoxique - cyanose +++ pas de souffle.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

HAD - HVD.

8 ans et 6 mois : intervention de MUSTARD - patch de Dacron élastique.

Suites : RS. Rose. Excellent résultat à la sortie.

9 ans : bon état fonctionnel - pas d'IC.

9 ans et 6 mois : bonne activité physique - Vo - excellent résultat

Recul = 1 an.

LED... Alexandra - observation 34.

Cyanose immédiate ++ - silhouette radiologique évoquant la TGV.

Cathé le 7° jour : TGV avec CIA - atrioseptostomie de RASHKIND -

PVG = 44/0 et 3.

Malaise blanc - persistance cyanose.

7 mois : cyanose +++ SS. au FP.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

HAD. HVD.

Intervention de BLALOCK-HANLON - suites timples - cyanose diminue.

2 ans : état stationnaire Cathé-angio : mixique de 5 vol. dans l'OD.

PVG = 35/0 et 10.

2 ans et 5 mois : intervention de MUSTARD - patch Dacron élastique - sinus côté ORVP.

Suites : rose - RS . pas d'IC. résultat très satisfaisant.

2 ans et 7 mois : Vo - toux.

2 ans et 11 mois : très discrète cyanose des ongles - pas de CVC.

V1 Vascularisation pulmonaire a regressé - RS.

3 ans et 6 mois : va très bien - pas de cyanose - pas de gêne au retour veineux - Vo - RS.

Recul = 1 an et 1 mois.

ROD... Florian - observation 35.

Cyanose au 3ème jour - arrêt cardiaque à l'arrivée à Bicêtre :

10 minutes de massage cardiaque externe.

3° semaine : cathé - angio = TGV avec CIV et C.A. - Atrioseptostomie de RASHKIND

Flutter au cours de l'examen - convulsions - état très inquiétant.

3 mois : amélioration mais cyanose augmente - SS. 2/6 - V1. SVD.

Etat neurologique paraît normal.

Intervention de BLALOCK-HANLON - PAP = 20/8 PA o = 50/30

Cyanose persiste - pas d'amélioration.

10 mois : nette amélioration secondaire.

1 an et 9 mois : cathé-angio : mixique auriculaire 2,6 vol. se poursuivant à l'étage ventriculaire. PVG = 40/0

PAP = 30/?

2 ans et 9 mois : intervention de MUSTARD : patch de Dacron élastique.

Suites : RS. V1. Pas d'IC. Résultat immédiat très satisfaisant.

3 ans et 5 mois : rose - B2 fort au FA Pas d'IC. RS.

Vascularisation pulmonaire normale.

Recul : 8 mois.

BID... Pierre - observation 36.

Cyanose immédiate - pas de souffle - diagnostic de TGV.

Cathé-angio le 6° jour confirme le diagnostic - atrioseptostomie de RASHKIND - Nette amélioration de la cyanose.

4 mois : cyanose. SS. 2/6 - HAD. HVD. V1 Vascularisation pulmonaire normale.

1 an : arrêt de la courbe pondérale - cyanose inchangée.

1 an : cathé-angio : TGV avec mixique de 3,3 vol. à l'étage auriculaire.

PVG = 32/0 PAP = 25/5 (15.)

On hésite à faire un BLALOCK-HANLON.

1 an et 7 mois : cyanose +++ - dyspnée d'effort + petit SS 2/6

V1. Surcharge vasculaire.

Intervention de MUSTARD : patch de Dacron élastique.

Sinus côté ORVP.

Suites : excellentes - petite IC. RS ou jonctionnel.

Résultat immédiat satisfaisant.

2 ans et 3 mois : cyanose épisodique - vascularisation pulmonaire normale - Vo.

Recul : 8 mois.

THO... Alexandre - observation 37.

Cyanose immédiate - Cathé-angio immédiat confirme le diagnostic de TGV.

Atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration transitoire

3 semaines : nouvelle atrioseptostomie - résultat médiocre.

1 mois et 4 jours : Intervention de BLALOCK-HANLON - bon résultat.

1 an et 7 mois : Cathé-angio - TGV avec mixique auriculaire de 4,7 vol.

PVG = 25/-5 et 8 PAP = 20/3 (7.)

1 an et 11 mois : cyanose ++ SS. latéro sternal G 2/6.

V1 Forte surcharge pulmonaire.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de Dacron élastique - sinus coronaire côté ORVP.

Suites : alternance RS puis RN. Pas d'IC.

Résultat immédiat satisfaisant.

2 ans et 4 mois : bloc sino-auriculaire sporadique.

Rythme para sinusal, parfois tachycardie.

Modification du caractère. " absences" de quelques secondes. EEG : RAS.

3 ans : va bien - bon développement staturo-pondéral (13,5 kg) - pas de souffle - Vo - SVD - pas de troubles du rythme.

Recul : 1 an et 1 mois.

RAM... Eric - observation 38.

Cyanose au 2° jour ++ SS. 2/6 Poumons hypervascularisés.

TGV évoquée - cathé-angio : confirme le diagnostic.

Atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration transitoire.

3 semaines : intervention de BLALOCK-HANLON - excellent résultat.

2 ans et 3 mois : accentuation de la cyanose.

Cathé - angio : mixique auriculaire 2,3 vol.

PVG = 50/0 PAP = 22/10 (15)

$\frac{RP}{RS} = 0,4$ $\frac{DP}{DS} = 0,5$

Petite sténose musculaire VG.

2 ans et 10 mois : cyanose ++ SS. latérosternal G 3/6

V1 Vascularisation pulmonaire normale.

HVD.

Intervention de MUSTARD : patch de Dacron élastique - sinus coronaire du côté ORVP. Aucun geste sur la sténose musculaire minime.

Suites : simples - RS. IC avec oedèmes diffus - foie 2 TD.

3 ans et 1 mois : cyanose très modérée - foie 2 TD - RS. et RN.

Amélioration nette : pas de cyanose - foie 1/2 TD. - volume cardiaque diminue.

Recul : 3 mois.

CIP... Maria - observation 39.

Cyanose à la naissance - SS. 3/6 - hypervascularisation pulmonaire.

Cathé-angio confirme le diagnostic de TGV - atrioseptostomie de RASHKIND - nette amélioration.

1 an et 7 mois : cathé et angio -

PVG = 50/0 20 PAP = 30/15 (22)

2 ans : cyanose ++ DE + SS. latérosternal G 2/6.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire ++

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de Dacron élastique - sinus côté ORVP.

Suites : RS. IC discrète - Rose - V2 - excellent résultat immédiat.

2 ans et 10 mois : va très bien - courbe pondérale normale RS. HVD. VO. Aucun signe de compression veineuse -

Recul : 10 mois.

LEL... Joachim - observation 40.

Cyanose immédiate - IC : hépatomégalie ++ SS. 3/6

Cathé - angio au 7° jour confirme le diagnostic de TGV avec CIA.

Atrioseptostomie de RASHKIND : bon résultat.

1 an et 7 mois : retard pondéral - volume cardiaque augmente un peu.

1 an et 10 mois : cathé-angio : 2,6 vol. de mixique auriculaire.

PVG = 32/0 et 6.

2 ans et 1 mois : cyanose + DE + SS. latérosternal G 2/6

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de Dacron élastique - sinus côté ORVP.

Suites : RN. Encombrement bronchique - pas de cyanose.

Résultat satisfaisant à la sortie.

2 ans et 5 mois : RS. Volume cardiaque diminue - HVD. aussi.

3 ans : B2 fort - vascularisation pulmonaire forte - va bien.

Recul : 1 an/

PAN... Nathalie - observation 41.

Cyanose immédiate ++ petit SS.

Cathé à la 3° semaine - TGV avec CIA - atrioseptostomie de RASHKIND.

Cyanose diminue peu.

3 semaines + 4 jours : nouvelle atrioseptostomie : cyanose diminue.

2 mois et demi : bon état général - cyanose discrète - SS. modéré.

Vo vascularisation pulmonaire normale.

HAD. HVD.

Bonne tolérance fonctionnelle.

1 an et 7 mois : cathé- angio -

PVG = 40/0 15 PAP = 27/6 (12)

1 an et 8 mois : cyanose ++ SS. latérosternal G 2/6

Vo hypervascularisation pulmonaire.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch Dacron élastique - sinus côté ORVP

Suites simples - Etat satisfaisant mais apathie, comportement modifié.

RN. Pas d'IC. pas de cyanose.

2 ans et 9 mois : RN inférieur, lent (60) - pas de gêne fonctionnelle.

Sténose très modérée de la VCS confirmée par la cavographie - gradient 8 mm Hg

Oedème de la face s'atténue - pas de syndrome cave inférieur.

Recul : 1 an et 1 mois.

BRA... Alexandre - observation 42.

Cyanose à la 12° heure ++ V1 hypervascularisation pulmonaire.

6° semaine : cathé angio pour confirmer TGV. - atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration de la cyanose qui réaugmente vers le 5° mois.

.../...

Intervention de BLALOCK-HANLON -

PAP = 20/10

Résultat pas très encourageant.

Malaise anoxique - EG satisfaisant.

1 an et 7 mois - cathé - angio : PVG = 24/0 et 10.

1 an et 11 mois : cyanose ++ Petit SS au FP ne couvrant pas toute la systole.

V1 Assez forte surcharge pulmonaire.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de Dacron élastique - sinus dans l'ORVP.

Suites : rythme supraventriculaire, tachysystolie auriculaire et flutter 2/1

Résultat immédiat satisfaisant.

2 ans et 5 mois : rose - foie 2 TD - V1 Vascularisation pulmonaire un peu accentuée. HVD inchangée.

Recul : 6 mois.

NIV... Myriam - observation 43.

Cyanose immédiate - cardiopathie découverte à l'âge de 3 mois et demi.

6 mois 3/4 ; hypotrophie SS 3/6 HVD. V2.

Cathé - angio : TGV + CIA PVG = 35/0

8 mois : hypotrophie 4,9 kg - cyanose ++ SS 2/6 3° EICG

V2 Silhouette de TGV.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - thoracotomie antérolatérale droite (6° côte)

Patch de Dacron élastique - patch de péricarde pour fermer l'auriculotomie.

Suites : RS. pas d'IC. - bon EG. pas de cyanose.

1 an : 7,2 kg - V1 Vascularisation pulmonaire normale.

Recul : 6 mois.

.../...

EL MA... Observation 44.

Cyanose immédiate - dyspnée d'effort au début de la marche.

1° exploration à 4 ans - cathé - angio : TGV avec mixique auriculaire de 5 vol.

PVG = 25/0 et 4 PAP = 20/6 (10.)

$\frac{DP}{DS}$ 3 $\frac{RP}{RS} = \frac{1}{17}$

4 ans et 3 mois : cyanose ++ Pas de souffle - B2 fort au FP.

V1 Hypervascularisation pulmonaire.

HAD. HVD. 13 kg.

Intervention de MUSTARD - patch péricardique - patch de Dacron en D au pied de la VCI. Fermeture de l'ORVP sur un patch d'élargissement.

Suites : RN puis RS. Pas d'IC.

Bon EG. - rose - V1 - bon résultat immédiat.

Recul : 2 mois.

MOR... Evelyne - observation 45.

Cyanose à la 9° heure - pas de souffle - TGV évoquée.

Cathé - angio : au 12° jour - TGV avec PFO Atrioseptostomie de RASHKIND -

2 ans et 2 mois : cyanose modérée - prise de poids très lente (8,8 kg)

Cathé - angio : TGV avec large CIA PVG = 50/0

2 ans et 7 mois : cyanose + SS 3/6 bord G du sternum.

V2 Vascularisation pulmonaire sensiblement normale.

HAD. HVD. 10 kg.

Intervention de MUSTARD - patch péricardique - sinus côté ORVP.

Petit patch de péricarde sur l'auriculotomie.

Suites : RS supérieur puis RS. - rose - petite IC - résultat satisfaisant.

2 mois après : excellent EG. - rose - pas d'IC. RS.

Recul : 2 mois.

DUP... Mathilde - observation 46

Cyanose immédiate - IC.

Au 15° jour ; cathé - angio confirme TGV - atrioseptostomie de RASHKIND - Amélioration remarquable, mais au bout de 8 mois, cyanose reparaît et croissance s'arrête. Intervention de BLALOCK-HANLON - amélioration certaine.

3 ans : cathé - angio : large CIA

PVG = 55/10 (22) PAP = 30/16 (20.)

3 ans et 4 mois : cyanose ++ SS. 3/6

V2 Discrète hypervascularisation pulmonaire.

HAD mineure HVD.

10 kg.

3 ans et demi : intervention de MUSTARD - patch de péricarde

S. coronaire côté ORVP - patch triangulaire pour fermer l'auriculotomie.

Suites : rose - foie I TD. RN inférieur V1 Vascularisation pulmonaire normale - résultat satisfaisant.

3 ans et 9 mois - cavographies normales - pas de sténose des VC.

Recul : 3 mois.

CHA... Thierry - observation 47.

Atrioseptostomie de RASHKIND au 3° jour -

10 mois : développement staturo-pondéral satisfaisant.

Cathé - angio ; TGV de type gauche.

PVG = 20/6 (13) PAP = 14/9 (12.)

1 an ; cyanose ++ Dyspnée + SS 1/6 au FP Foie ITD

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire modérée.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de péricarde.

Sinus fendu vers l'OG pour élargir la CIA vers la VCI - sinus coronaire côté ORVC Patch triangulaire de péricarde pour fermer l'oreillette.

Suites : BAV Stable à complexes ventriculaires fins - pas de cyanose.

Oedème diffus - foie 3 TD.

.../...

Gros débord de la VCS : gêne avec retour cave ?

1 an et 2 mois : foie ITD - dissociation A.V. isorythmique.

Recul : 3 mois.

CHA... Christophe - observation 48.

Cyanose immédiate - pas de souffle.

Cathé - angio : le 3° jour - atrioseptostomie de RASHKIND - amélioration très passagère - équivalents de malaises - intervention de BLALOCK-HANLON au 18° jour. Amélioration peu nette.

1 an et 9 mois : cathé - angio : mixique de 2,5 vol. dans l'OD.

PVG = 37/0 et 5 PAP = 16

2 ans : cyanose ++ hypocratisme ++ DE + SS. 2/6 latérosternal G.

V1 Vascularisation pulmonaire à peine augmentée.

Onde P normale

HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de péricarde - sinus ouvert vers la gauche et place côté ORVP - patch cousu sur l'anneau tricuspidien (portion septale). Réajustement du patch pour ne pas qu'il "ballonise" trop.

Patch d'élargissement sur l'oreillette.

Suites : RN. V1 discrète surcharge hilaire - gêne au retour cave mineure.

3 mois après : V0 RS alternant avec bradycardie sinusale et échappements jonctionnels - IC. réduite.

Recul : 3 mois.

BOU... Jean-Michel - observation 49.

Cyanose immédiate - atrioseptostomie de RASHKIND au 8° jour.

Intervention de BLALOCK-HANLON à 1 mois et 3 semaines - assez bon résultat.

1 an et 5 mois : 1 crise convulsive.

2 ans et 6 mois ; cathé - angio : mixique auriculaire : 3,2 vol. dans l'OD.

PVG = 40/0 et 10 PAP = 33/8 (18.)

DP = 10 DS = 5 RP = 2 RS = 35

3 ans et 4 mois : crise convulsive généralisée.

3 ans et 6 mois : cyanose + SS 1/6 bord G du sternum B2 éclat.

V1 Vascularisation pulmonaire augmentée.

HAD. HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de péricarde - patch fixé sur l'anneau tricuspidien. S.C. dans l'ORVC - patch triangulaire sur l'auriculotomie.

Suites : encombrement bronchique - pas d'IC - tachycardie sinusale.

Pas de cyanose - surcharge hilaire.

1 mois après : pas de cyanose - alternance RN et RS.

Surcharge vasculaire persiste (hile droit) - résultat en tout point excellent.

Recul ; 1 mois.

QUE... Nicolas. Observation 50.

Cyanose au 15° jour - SS. au 10° jour.

Cathé - angio à 2 mois : TGV - atrioseptostomie de RASHKIND.

Bon résultat qui s'altère un an après.

1 an et 1 mois : intervention de BIALOCK-HANION.

2 ans et 3 mois : cathé-angio : 3 vol. de mixique intra-auriculaire.

PVG = 54/0 et 10

3 ans et 1 mois : cyanose +/+ DE. + Auscultation normale.

V1 Surcharge vasculaire pulmonaire.

HVD.

Intervention de MUSTARD - patch de péricarde - suture du patch sur l'anneau tricuspidien - réajustement du patch - pièce de péricarde sur l'auriculotomie.

Suites : R. jonctionnel - V1 Vascularisation pulmonaire normale - pas d'IC.

3 ans et 3 mois : pas de cyanose. Surcharge hilaire - pas d'IC

Recul : 2 mois.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABERDEEN E., WATERSTON, CARR, GRAHAM, BONHAM-CARTER et SUBRAMANIAN
Successfull correction of TGV by Mustard operation.
Lancet 1965, 1, 1233.

2 - ABERDEEN E.,
Présented as part of the Cardio vascular post graduate course of the American College of surgeons.
October 1968.

3 - ABERDEEN E.,
Correction of uncomplicated cases of TGV.
Brit. Heart Journ. 1971, 33 suppl. 66.

4 - ALBERT H.M.
Surgical correction of TGV.
Surgical Forum 1954, 74-77 - American College Surgeons Philadelphie W. B. Saunders Company.

5 - ANAGNOSTOPOULOS C.E.
A proposed new technique for correction of TGV.
Ann. Thor. Surg. Juin 73, 15. 6.

6 - ANKENEY J.L., O'GRADY T.J.
Treatment of TGV.
Ann. Thor. Surg. 1968, 5, 262.

7 - BAFFES T.G.
A new method of surgical correction of TGV.
Surg. Gyn. and obst. 102, 227, 1956.

8 - BAFFES T.G.
Surgical correction of transposition of the aorta and pulmonary artery.
JTS, 34, 469, 1957.

9 - BAILEY C.P., COOKSON B.A., DOWNING D.F., NEPTUNE W.B.
Cardiac surgey under hypothermia.
JTS, 27, 73 - 1954.

. . . / . . .

10 - BAKER F., BAKER L., ZUBERBUTHLER J.R.
Effectiveness of Rashkind procedure in TGV in infants.
Circul. 1971, 43, 5.

11 - BAITAR R.E., BAILEY C.P.
TGV : New experimental technique for complete correction.
JTCS, 41, 4, 1961.

12 - BARNARD C.N.
Complete TGV a successfull complete correction.
JTCS, 43, n° 6 - juin 62

13 - BARRAT-BOYES, SIMPSON M., NEUTZE J.M.
Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardio-pulmonary by pass.
Circulation 43 (suppl. I), I, 25, 1971.

14 - BAUM D., DILLARD D.H., MOHRI H., CRAWFORD E.W.
Metabolic aspect of deep surgical hypothermia in infancy.
Pediatrics 42, 93 - 1962

15 - BELSEY R.H.R., DOWLATSHAHI K., KEEN G., SKINNER D.B.
Profound hypothermia in cardiac surgery.
JTCS, 56, 497 - 1968.

16 - BERMAN M.A., TAYLOR J.F.N., TAINER N.S, STANSEL H.C.
Successfull repair of pericardial patch stenosis after Mustard procedure, Diagnostic and therapeutic considerations in 2 patients.
JTCS, vol 65, 2, Feb. 73.

17 - BERMAN M.A.
Technics of catheterization of pulmonary veines and pulmonary venous atrium following Mustard's operation.
Amer. Heart J. 85, 94 - 1973.

18 - BJORK.
An experimental study of surgical possibilites for treatment of TGV.
JTS, 28, 632, 1954.

19 - BJORK V.O.

Brain damage in children after deep hypothermia for open heart surgery.

Thorax 15, 284 - 1960.

20 - BJÖRK V.O., BOOK K.

Surgical treatment of systemic atrioventricular valve insufficiency in corrected transposition.

Scand. J. Thorac. cardiovasc. Surg. Sweed, 1973, 7, n° 1, 21-2 4, biblio (5 ref).

21 - BLACK I.F.S.

Floating a catheter into the pulmonary artery in transposition of the great arteries.

Amer. Heart J. USA, 1972, 84, n° 6, 761-763. - biblio (6 réf.).

22 - BLALOCK A., HANLON C.R.

Complete TGV : experimental observations on venous shunts as correction procedure.

Ann. Surg. 127, 385, 1948.

23 - BLALOCK A., HANLON C.R.

Interatrial septal defect : experimental production under direct vision without interruption of the circulation.

Surg. Gyn. Obst. 87, 183, 1948.

24 - BLALOCK A., HANLON C.R.

Surgical treatment of TGV.

Surg. Gyn. Obst. 90, 1, 15, 1950.

25 - BONHAM-CARTER R.E.

Edgar MannheimerMemorial Lecture.

Proc. Ass. Europ. Paed. Cardiol., 1967, 111, 9.

26 - BRECKENRIDGE I.M., POMMIER J., STARK J., WATERSTON D.J., BONHAM-CARTER R.E.

Operation de MUSTARD pour la TGV. A propos de 200 cas.

Ann. Chir. Thor. Cardio vasc., 1972, 11 (4), 339, 342.

27 - BRECKENRIDGE I.M., DELERT H., GRAHAM G.R., STARK J., WATERSTON D.J. BONHAM-CARTER R.E.

Open heart surgery in the first year of life.

J. Thorac. Cardiovascul. Surgery USA, 1973, 65, n° 1, 58-64, biblio (18 ref.).

.../...

28 - BRIERLEY J.B.
Neuropathological findings in patients dying after open heart surgery.
Thorax 18, 291, 1963.

29 - BURCHELL H.B.
Some hemodynamics problems in TGV.
Circul. 33, 181-182, 1966.

30 - CARR I., WELLS B.
Coaxial flow guided catheterisation of the pulmonary artery in TGV.
Lancet, 1966, 2, 318.

31 - CELERMAYER J.M., VENABLES A.W., BOWDLER J.D.
Catheterization of pulmonary artery in TGV.
Circulation 41, 1053, 1970.

32 - CLARKSON P.M., BARRAT-BOYES B.G., NEUTZE J.M., LOWE J.B.
Results over a 10 years period of palliation followed by corrective surgery for complete TGV.
Circul. vol 45, juin 72.

33 - COEUR.
Journées internationales de cardiologie pédiatrique.
Numéro spécial 1973, Lib. Maloine S.A., Editeur, PARIS VI.

34 - COOLEY D.A., HALLEMAN G.L., BLOODWELL R.D., LEACHMAN R.D.
Two stages surgical treatment of complete TGV.
Arch. Surg. 93. 5, nov. 66

35 - COOLEY D.A., WUKASCH D.C., SANDIFORD F.M.,
Contoured knitted Dacron baffle for repair of TGV.
Ann. Thor. Surgery, 15-6, juin 73.

36 - CORNELL W.P.
Results of Blalock-Hanlon operation in 90 patients will TGV.
JTCS, 52, 4, 1966.

37 - CORNU P., DEQUIROT A., SCALET.
Problèmes hématologiques de la tétralogie de Fallot.
Coeur, n° spécial 1973.

... ...

38 - CORNU P.

Thèse de doctorat en Médecine : le traitement palliatif des TGC du nourrisson. Etude de 77 observations - Paris.

39 - CREECH O., MAHAFFEY D.E., SAYEGH S.F., SAILORS E.I.

Complete TGV: a technique for intracardiac correction.

Surgery 43, 349, 1958.

40 - CUMMINGS G.R.

Congenital corrected transposition of the great vessels without associated intracardiac anomalies.

Ann. J. Cardiol, 10, 605-614, 1962.

41 - DAICOFF G.R., SCHIEBLER G.I., ELLIOTT L.P., VANMIEROP I.H.S., GESSNER I.H.

Surgical treatment of TGV in infancy.

Circulation, 42, 147, 1970 (suppl. III).

42 - DANIELSON G.K., WALLACE R.B., MAC GOON D.C., MAIR D.M., ONGLEY P.A.

Repair of TGV by transposition of venous return.

JTCS, 61, 1, 1971.

43 - DEVERALL P.B., TYNAN M.J., CARR P.P., ABERDEEN E., BONHAM-CARTER RE WATERSTON D.J.

Palliative surgery in children with TGV.

JTCS, 1969, 58, 721.

44 - DILLARD D.H., MOHRI H., MERENDINO K.A., MORGAN B.C., BAUM. D., CRAWFORD E.C.

Total surgical correction of TGV in children less than 6 months of age.

45 - DOBELL A.R.C., GIBBONS J.E., BUSSE E.P.G.

Hemodynamic correction of TGV in infants.

JTCS, 57, 1, 1969.

46 - DOWNES J.J., NICODEMUS H., PIERCE W.S., WALDHAUSEN J.A.

Respiratory failure in infants following cardiovascular surgery.

JTCS, 59, 21, 1970.

.../...

47 - DREW C.E., KEEN G., BENAZON D.B.
Lancet, 1, 745, 1959.

48 - EDWARDS W.S., BARGERON I.M. Jr., LYONS C.
Reposition of right pulmonary veins in TGV.
JAMA 188, 522, 1964.

49 - EDWARD J.E., CAREY P.S., NEUFELD H.N. and LESTER R.G.
Congenital heart disease correlation of pathologic anatomy and angio cardiography.
W.B. Saunders Company.
Philadelphia and London 1965.

50 - EDWARDS W.S., BARGERON I.M.,
More effective palliation of TGV.
JTCS, 49, 5, 1965.

51 - EDWARDS W.S., CLARKE L.C. Jr.,
A new perfusion technique for congenital lesions of the right heart.
JTCS, 53, 527, 1967.

52 - ELLIOTT L.P., NEUFELD N.H., ANDERSON R.I., ADAMS P. Jr., EDWARDS J.E.
Complete TGV anatomic study (60 cases).
Circul. 27, 1105, 1963.

53 - ELLIOTT L.P., AMPLATZ R., EDWARDS J.E.
Coronary arterial patterns in TGV. Anatomic and angiographic studies.
Amer. J. Cardiol., 1966, 17, 363.

54 - EI SAYED H.
Corrected TGV : surgical treatment of the associated defects.
JTCS, 44, 4, 1962.

55 - EI SAID G., ROSENBERG H.S., MOLLIS C.E., HALIMAN G.I., DOOLEYDA MACNAMARA D.G.
Dyrythmias after Mustard operation for TGV.
Amer. Journ. Cardiology, oct. 72, 30, 5.

56 - FEBRES J.P., OLIVEIRA S.A., BRAVO E., BITTENCOURT D., MACRUZ R., PILEGGI F., ZERBINI E.J.
Tratamento cirurgico da transposiçaô das grandes vasos da base. Indicaçœs e resultados.
Arqu. bars. Cardiol. Bras, 1970, 23, n° 6, 407-14, biblio (11 ref).

.../...

57 - FERENCZ C.

TGV pathophysiologic considerations based upon a study ot the lungs.

Circulation 33, 232-241, 1966.

58 - FERRANE J., SCEBAT L., RENAIS J., LENEGRE J.

Etude hémodynam ique de la TGV.

Arch. Med. Coeur et vaisseaux, fev. 61, n° 2.

59 - FRIEDBERG D.Z., NADAS A.S.

Clinical profile of patients with congenital corrected TGV : a study of 60 cases.

New England J. Med., 282, 1053, 1970.

60 - GALLAHER M.E., TYLER D.C., LINDESMITH G.C.

Transposition with intact ventricular septum. Diagnosis and management with small infant.

Amer. J. Disease Children, 1966, 111, 248.

61 - GLASER F., LEMOINE G., GLASER P. et J. MATHEY.

Anesthésie du nourrisson cardiaque dans les 6 premiers mois de la vie. Expérience personnelle de 84 cas.

Anesth. Analg. Réanimation, tome 30 n° 1, janv. fév. 73.

62 - GLENN W.W.L.,

Circulatory by pass of the right side of the heart. Shunt between SVC and distal right pulmonary artéry. Report of clinical application.

New England J. Medicine, 259, 117, 1958.

63 - GOMEZ D.A., HAMILTON N.W.

Fonctionnal cardiac deterioration during developpment of hemorragic circulatory deficiency.

Circul. 1964, 14, 327-336.

64 - GRAHAM T.P. Jr., JARMAKANI J.M., CANENT R.V. Jr., JEWETT P.H.

Quantification of left heart volume and systolic out put in transposition of the great arteries.

Circulation U.S.A., 1971, 44, n° 5, 899-909, biblio (27 ref).

65 - HAIDERER O., BAHLER R., CARSON P., KENNEDY J.H.

Congenital corrected transposition of the great vessels. Surgical treatment of associated incompetence of the systemic atrioventricular valve.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg., U.S.A., 1971, 61, n° 6, 933-7, biblio (9 ref).

66 - HALLER J.A.
MUSTARD operation for TGV.
JTCS, 58, 2, 1969.

67 - HAMILTON S.D., BARTLEY T.D., MILLER R.H., SCHLIEBER G.D., MANNIOTT H.J
Disturbances in atrial rythm and conduction following surgical creation of an atrial septal defect by Blalock-Hanlon technique.
Circulation, 1968, 38-73.

68 - HANLON C.R., BLALOCH A.
Complete TGV : experimental observations on venous shunts as corrective procedure.
Ann. Surgery, 127, 385-397, 1948.

69 - HEATH D., EDWARDS J.E.
Pathology of hypertensive pulmonary vascular disease.
Circul. 18, 533-547, 1958.

70 - HIGHTOWER B.M., WEIDMAN W.H., KIRKLIN J.W.,
Open intracardiac repair for complete TGV.
Circul. 33, 19, 1966 (suppl. 1).

71 - HIKASA Y., SHIROTANI H., SATOMURA K. et Coll.
Open heart surgery in infants with an aid of hypothermic anesthesia.
Arch. Jap. Chir., 36, 495, 1967.

72 - HOLSINGER J.W., WALLACE A.G., YOUNG W.G., SEALY W.C.
Surgical significance of the specialized atrial internodal tracts.
Surg. Forum, 17, 183, 1966.

73 - IDRISS F.S., GOLDSTEIN R., GRANA L., FRENCH D., POTTS W.J.
A new study for complete TGV : an experimental study will preliminary clinical report.
Circul., 1961, 24, 5.

74 - INDEGLIA R.A., MOLLER J.H., LUCAS R.V., CASTANEDE A.R.
Treatment of TGV with an intra-atrial baffle (Mustard procedure).
Arch. Surgery 101, 6, déc. 70.

75 - ISAACSON R., TITUS J.L., MERIDETH J., FELDT R.H., MAC GOON D.C.
Apparent interruption of atrial conduction pathway after surgical repair of TGV.
Amer. J. Cardiol. Oct. 72, 30, 5.

76 - JAMES T.N.
The connecting pathways between sinus node and A.V. node and between the right and the left atrium in the human heart.
Amer. Heart Journ. 66, 498-508, 1963.

77 - JONES S.M., GAH MILLER.
Catheterization of the pulmonary artery in TGV using a Swan-Ganz flow directed catheter.
British Heart Journal, Mars 1973, vol 35, n° 3.

78 - JOHNSON J., MAC VAUGH H., WALDHAUSEN J.A.
Surgery of the chest. Chicago Illinois.
Year Book publisher, 1970.

79 - JOHNSTON J.B. et Coll. - Thorax 21, 391, 1966.
KAY E.B. Cross F.S.
Surgical treatment of TGV.
Surg. 38, 712-716, 1955.

80 - KEANE J.F., ELLISON R.C., RUDD M., NADAS A.S.
Pulmonary blood flow and left ventricular volumes in transposition of the great arteries and intact ventricular septum.
British Heart J., G.B. 1973, 35, n° 5, 521-26, biblio (14 ref).

81 - KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.
Heart disease in infancy and child hood.
The Mac Millan Co - New-York 1967.

82 - KELLY D.T., KROWETZ L.J., ROWE R.D.
Double lumen flottation catheter for use in complex congenital cardiac anomalies.
Circul. 44, 910,1971.

83 - KIDD L., MUSTARD W.T.
Hemodynamics effects of a totaly corrective procedure in TGV.
Circul. 1966, 33, n° 4 (suppl. 1).

84 - KIDD B.S.L., TYRELL M.J., PICKERING D.
Natural history and progress in treatment of congenital heart defect.
C. Thomas Springfield 1971.

85 - KING H., KILMAN J.W., SCHUMAKER H.B., PETRY E.L.
Surgical correction for mitral incompetence in corrected TGV.
JTCS, 47, 6, 1964.

86 - KIRKLIN J.W., DEVLOO R.A., WEIDMAN W.H.
Open intra-cardiac for TGV : 11 cases.
Surg. 50, 58, 1961.

87 - LANGLOIS M., BINET J.P.
L'hypoyhermie profonde.
Congrès d'anesthésie de Grenoble (à paraître).

88 - LELOCH' H., Thèse de Doctorat en Médecine.
Technique de soins post-opératoire après correction de la TGV par la méthode de Mustard chez les jeunes enfants (à propos de 30 observations).
Paris, 1971.

89 - LIEBMAN J., CULLUM L., BELLOC N.B.
Natural history of TGV = anatomy and birth and death characteristics.
Circul. 40, 237, 1969.

90 - LILLEHEI C.W., VARCO R.L.
Certain physiologie and surgical features of complete TGV.
Surgery 34, 376, 1953.

91 - LINDESMITH G.G., MEYER B.W., STANTON R.E., GALLAHER M.E., STILES Q.R JONES J.C.
Surgical treatment of TGV.
Ann. Thor. Surg, 8, 12, 1969.

92 - LINDESMITH G.C.
Mustard operation as a palliative procedure - JTCS, 63, 1, 1972.
LITWIN S.B., PLAUTH W.H., JONES J.E., BERNHARD W.F.
Appraisal of surgical atrial septectomy for TGV.
Circulation 1971, 43, 5.

93 - LOSAY J.M. - Thèse pour le Doctorat en Médecine.
Troubles du rythme après correction chirurgicale complète de la TGV (51 cas).
Paris 1973.

.../...

94 - MAC GOON D.C.
Technics for open heart surgery for congenital heart disease.
Curient problem surg. 3, 42, 1968.

95 - MAC GOON D.C.
Surgery for TGV.
Circulation, Vol 45, 6, 1972.

96 - MAIR D.D., RITTER D., ONGLEY P.A., HELMHOLZ H.F.
Haemodynamics and evaluation for surgery of patients with complete TGV and ventricular septal defect.
Amer. Journal of Cardiology, dec. 1971, vol 28.

97 - MAIR D.D., RITTER D.G.
Factor influencing interciculatory mixing in patients with complete transposition of the great arteries.
Amer. J. Cardiol. USA 1972, 30, n° 6, 653-58, biblio. (10 ref).

98 - MAZZEI E.A., MULDER D.G.
Superior vena cava syndrom following complete correction (Mustard repair) of TGV.
Ann. Thor. Surg. 11, 243, 1971.

99 - MERENDINO K.A., JESSEPH J.E., HERRON P.W.
Interatrial venous transposition = a one stage intracardiac operation for the conversinn of complete TGV to corrected transposition.
Surgery, 42, 898, 1957.

100 - MERIDETH J., TITUS J.I.
The anatomic atrial connections between sinus and AV node.
Circulation 37, 4, avril 1968.

101 - MOHRI H., HESSEL E.A., NELSON R.J., MATANO I., ANDERSON H.N., DILLARD D.H. et MERENDINO K.A.
The use of Rheomacodex and controlled hyperventilation in prolonged circulatory anest under deep hypothermia induced by surface cooling : a method for open heart surgery in infants.
Amer. J. Surgey 1966, 112, 241.

.../...

102 - MOHRI H., BARNES R.W., RITTENHOUSE E.A., REICHENBACH D.A., DILLARD DH MERENDINO K.A.
Fate of antologous pericardium and Dacron fabric used as substitute for total atrial septum in growing animals.
JTCS, 59, 4, 1970.

103 - MORGAN J.R., MILLER B.I., DAICOFF G.R., ANDREWS E.J.
Hemodynamic and angiocardiographic evaluation after Mustard procedure for TGV.
JTCS 64, 6, déc. 72.

104 - MORGAN J.R., FORKER A.D., BEMILLER C.R., TRUMMER M.J., FOSBURG R.G.,
Complete transposition of great vessels without associated defects. Case report of first patient to live to be normal adult. Result of surgery.
J. Thorac; cardiovasc. Surgery USA, 1971, 61, n° 6, 904-8, biblio (12ref).

105 - MULLINS C.E., NECHES W.H., REITMAN M.J., GAIAI EI SAID, RIOPEL D.A.
Retrograde technique for catheterization of the pulmonary artery in transposition of the great arteries with ventricular septal defect.
Amer. J. Cariol. USA, 1972, 30, n° 4, 385-387, biblio (6 ref).

106 - MULLINS C.E., NECHES W.H., Mc NAMARA.
The infant with transposition of the great arteries. I. Cardiac catheterization protocol.
Amer. Heart J., USA, 1972, 84, n° 5, 597-602, biblio (4 ref).

107 - MURPHY T.O., GOTT V., LILLEHEI C.W., VARCO R.I.
The result of surgical palliation in 32 patients with TGV.
Surg. Gyn. Obst., 101, 541-544, 1955.

108 - MUSTARD W.T.
A surgical approach to TGV with extracorporeal circuit.
Surg. 36, 39, 1954.

109 - MUSTARD W.T.
Successfull two stage correction of TGV.
Surg. 55, 469, 1964.

110 - MUSTARD W.T., KEITH J.D., TRUSLER G.A.
Surgical management of TGV.
JTCS, 48, 6, 953. 1964.

111 - NECHES W.H., MULLINS C.E., Mc. NAMARA D.G.
The infant with transposition of the great arteries. II. Results of balloon atrial septostomy.
Americ. Heart. J. USA, 1972, 84, n° 5, 603-09, biblio. (12 ref).

112 - NOO NAN J.A., NADAS A.S., RUDOLPH A.M.
TGV : correlation of clinical physiologic and autopsy data.
New England J. Med. 263, 592-596, 1960.

113 - PARSONS C.G., ASTLEY R., BURROWS F.G.O., SINGH S.P.
TGV a study of 65 infants followed for 1 to 4 years after balloon septostomy.
British Heart Journal, 1971, 33, 725.

114 - PAUL M.H., VANPRAAGH R. and S.,
TGV : pediatric cardiology - Hanish Watson St Louis, Mosby 1968.

115 - PERNOT C., WORMS A.M., DIDIER F., FALL M., PIERSON G.
La septostomie atriale de RASHKIND chez le nouveau-né. Bilan de 47 interventions.
Pédiatrics 1970, 25, 873.

116 - PLAUTH W.H., NADAS A.S., BERNHARD W.F., FYLER D.C.
Changing hemodynamics in patients with TGV.
Circul. 1970, 42, 131.

117 - PLAUTH W.H., NADAS A.S., BERNHARD W.F., GROSS R.E.
TGV. Circul. 37, 316,1968.

118 - RAHIMTOOLA S.H., ONGLEY P.A., SWAN H.J.C.
Percutaneous suprasternal puncture of the pulmonary artery in TGV.
Circul. 33, 242, 1966.

119 - REED W.A., LANER R.M., DIEHL A.M.
Staged correction of total TGV.
Circul. 1966, vol. 33, 4, suppl. 1.

120 - RASHKIND W.J., MILLER W.W.
Creation of an atrial septal defect without thoracotomy : palliative approach to TGV.
JAMA, 196, 991, 1966.

121 - RASHKIND W.J., MILLER W.M.
TGV : results of palliation by balloon atrioseptostomy in 31 infants.
Circulation 38, 453, 1958.

.../...

122 - RASHKIND W.J.
Palliative procedure for TGV.
Brit. Heart Journ. 33, suppl. 69-1971.

123 - REPLOGLE R.I., LIN C.
Surgical correction of TGV.
JTCS, 63, 196, 1972.

124 - RODRIGUEZ-FERNANDEZ H.I., KELLY D.T., COLLADO A., HALLER J.A. Jr., KROVETZ L.J., ROWE R.D.
Hemodynamic data and angiographic finding after mustard repair for complete transposition of the great arteries.
Circulation USA 1972, 46, n° 4, 799-808, biblio. (18 ref).

125 - SARIEL G.G. and Coll.
Corrected TGV associated with true mitral insufficency and atrial septal defect. Case report of successfull complete correction.
JTCS. 50, 2, 1965.

126 - SEALY W.C. et Coll.
Atrial dysrythmias and atrial secundum defects.
JTCS, 57, 245-250, 1968.

127 - SEELYE E.R., HARRIS E.A., SQUIRE A.W., BARRAT-BOYES B.G.
Metabolic effects of deep hypothermia and circulatory anest in infants during cardiac surgery.
To be published in British J. Anaesthesia.

128 - SENNING A.
Surgical correction of TGV.
Surgey 45, 966, 1959.

129 - SHAHER R.M.
Haemodynamics of complete TGV.
British Heart Journal 26, 343-353, 1964.

130 - SHAHER R.M., KIDD.
Hemodynamics of complete TGV before and after creation of atrial septal defect.
Circul. 1966, vol. 33, 4, suppl. n° 1.

.../...

131 - SHAHER R.M., PUDDER G.C.
Coronary arterial anatomy in complete TGV.
Amer. J. Cardiol. 17, 355, 1966.

132 - SHUMAKER H.B. Jr.
Ne_W operation for TGV.
Surgery 50, 773, 1961.

133 - SHUMAKER H.B. Jr, GIROD D.A.
TGV long term follow up of corrected case.
JTCS, 57, 747, 1969.

134 - SILVER M.D., LAM J.H.C., RANGATHAN N., WIGLE E.D.
Morphology of the human tricuspid valve.
Circul. 43, 333, 1971.

135 - SIMON G., CAMUS L., AURIACOMBE L., THIBERT M.
Atrioseptostomie de RASHKIND à propos de 100 observations.
Coeur, Fr. 1973, 4, n° 1, 11-29, biblio (15 ref.), angl.

136 - SILOVE E.D., TYNAN M.J., SIMCHA A.J.
Thermal dilution measurement of pulmonary and systemic blood flow in secundum atrial septal defect and transposition of great arteries with intact interventricular septum.

137 - STARK J., TYNAN M.J., ASHCROFT K.W., ABERDEEN E., WATERSTON D.J.
Obstruction of pulmonary veins and superior vena cava after Mustard operation for TGV.
Circul. 1972, I., 116 (suppl. vol 45 et 46).

138 - SUBARMANIAN S., WAGNER H., LAMBERT E., and VLAD P.
Early correction of congenital heart defect under surface induced deep hypothermia.
Circul. 44, 230, 1971.

139 - THIBERT M., CHETOCHINE F.I.
Le traitement palliatif de la TGV.
Arch. Française de Pédiatrie 1973, 30, 113-130.

.../...

140 - TOOLE A. L., GLENN W. N. L.
Operative approach to TGV.
Surg. 48, 43, 1960.

141 - TRUSLER G. A.
Venous cannulas for cardio pulmonary by pass.
Amer. Journal. Surgery, 110, 1001, 1965.

142 - TYNAN M.J., CARR I., GRAHAM G., BONHAM-CARTER R. E.
Subvalvular pulmonary obstruction complicating the post operative course of balloon atrial septostomy.
Circul. 1969, 39, 5, 223.

143 - TYNAN M.J.
Survival of infants with TGV after balloon atrial septostomy.
Lancet 1, 621, 1971.

144 - TYNAN M.J.
Haemodynamics effects of balloon atrial septostomy in infants will TGV.
Brit. Heart Journal 1972, 34, 791.

145 - TYNAN M. J., ABERDEEN E., STARK J.,
Tricuspid incompetence after Mustard operation for TGV.
Circul. (suppl. 1) 45 et 46 - mai 72.

146 - TYNAN M.
Transposition of the great arteries. Changes in the circulation after birth.
Circulation USA, 1972, 46, n° 4, 809-815, biblio (24 ref).

147 - VAN MIEROP L. H. S.
TGV : clarification or further confusion.

148 - VAN PRAAGH. R.
TGV : transpo clarificed.
Amer. J. Cardiol. 1971, 28, 735-739.

149 - VAN PRAAGH R., VLAD P., KEITH J. D. %
Complete TGV. In Heart disease in infancy and child hood.
New York Mac Millan 1967, Chap. 25.

150 - VENABLES A. W.
Complete TGV in infancy with reference to palliative surgery
British Heart Journal. 28, 335-341, 1966.

.../...

151 - VERNEY R.N., PHILIPPE G., GUERRIER C., PILOT C., MICHEL M., JEUNE M.
L'atriotomie transeptale de RASHKIND. Indication - premier résultat.
Pédiatrie : 1969, 23, 2, 191.

152 - VILES P.H., ONGLEY P.A., TITUS J.I.
The spectrum of pulmonary vascular disease in TGA.
Circulation 40, 31, 1969.

153 - WAJNBERG. R.
Thèse pour le doctorat en Médecine. TGV complete du nourrisson. Etude précise de 42 observations vérifiées.
Paris 1965.

154 - WALDHAUSEN J.A. et Coll.
Physiologic correction of TGV - indication for and results of operation in 32 patients.
Circul. 43, 738-783, 1971.

155 - ZAMORA R., MOLLER J.H., LUCAS R.V. Jr. et Coll.
Complete TGV surgical results of emergency Blalock-Hanlon operations in infants.
Surgey 67, 706-710, 1970.

156 - ZUBERBUILHER J.R., BAUENSFELD S.R.
Arythmias after corrective surgery for TGV.
Amer. Heart J., 73, 752, 1967.

Vu le Président de Thèse

Professeur Jean MATHEY

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur H. JEROME

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET